

Die Genitalmißbildungen der Frau

von
Lothar Zimmermann
aus
Augsburg

1981
—



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553807_0003

Aus der Frauenklinik
der Universität im Klinikum Großhadern, München
Direktor: Professor Dr. K. Richter

Die Genitalmißbildungen der Frau

Untersuchung bei 118 Patientinnen
der Universitäts-Frauenklinik München
aus den Jahren 1957 bis 1976

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt
von
Lothar Zimmermann
aus
Augsburg
Jahr
München 1981

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin
der Universität München



Berichterstatter: Prof. Dr. K. Richter

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 30. Juli 1981

Meinen Eltern
in Dankbarkeit

Mein Dank gilt Herrn Prof. Dr. K. Richter
für die Überlassung des Themas und
Herrn Dr. I. Schmid-Tannwald für
seinen steten Rat.

Inhaltsverzeichnis

	Seite
A. Einleitung	1
B. Die normale Entwicklung der weiblichen Genitalorgane	4
C. Eigene Beobachtungen	16
1. Klinische Aspekte der Mißbildungen	21
1.1 Die Leitsymptome der Patientinnen für den Arztbesuch	21
a) Störungen der Menstruation und abnorme Blutungen	22
b) Schmerzen	24
c) Zwischenfälle in der Schwangerschaft	25
d) Kohabitationsschmerzen	27
e) Sterilität	28
f) Fluor	28
1.2 Die Genitalmißbildungen in Bezug auf biographische Ereignisse	30
a) Störungen der Menstruation	30
b) Störungen der Kohabitation	33
c) Störungen der Konzeption, Gravidität und Geburt	34
1.3 Untersuchungsbefunde am Genitale	38
a) Äußerlich sichtbare Genitalbefunde	38
b) Genitalbefunde, die nach Entfalten der Labien sichtbar wurden	40
c) Bei der Spekulum-Einstellung sichtbare Genitalbefunde	42
d) Befunde am Uterus	47
e) Befunde an den Adnexen	50

1.4	Diagnostik, Therapie und Ergebnisse	52
a)	Diagnostische Maßnahmen	52
b)	Behandlung	56
c)	Erfolge der Behandlung	57
1.5	Kombinierte Mißbildungen	59
a)	Äußerlich sichtbare Harnwegs- mißbildungen	61
b)	Im Urogramm sichtbare Harnwegs- mißbildungen	61
c)	Extra-urogenitale Mißbildungen	63
2.	Die wichtigsten Genitalmißbildungen im einzelnen	66
2.1	Die Intersexualität	66
a)	Gonadendysgenese	66
b)	Testikuläre Feminisierung	68
c)	Pseudohermaphroditismus masculinus externus	70
2.2	Angeborene Stenosen und Atresien der Genitalwege bei funktionstüchtigem Uterus	72
2.3	Das Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom (MRK-Syndrom)	76
2.4	Der Uterus unicornis	85
2.5	Doppelbildungen des weiblichen Genitales	86
2.6	Gartner'sche Gangzysten	89
2.7	Fehlbildungen im Bereiche des embryonalen Septum urorectale	90
D.	Diskussion	92
E.	Zusammenfassung	98
F.	Literatur	99

A. Einleitung

Bis ins 18. Jahrhundert, in die Zeit der Aufklärung, wurden mißgestaltete, lebensunfähige Neugeborene als Monstren in Kabinetten gesammelt oder als lebende Kuriosa in Wanderschauen und auf Jahrmärkten dem abergläubischen Publikum vorgeführt. Man schrieb die Fehlbildungen übernatürlichen Ursachen zu oder deutete sie als Spiel der Natur. Erst anfangs des 19. Jahrhunderts entstand die Forschungsrichtung der Teratologie, die die Entstehung und die Ursachen angeborener Fehlbildungen wissenschaftlich untersuchte (92). Aber alle Erklärungsversuche zur Genese der Mißbildungen waren zunächst hypothetisch, da die Embryonalentwicklung weitgehend unbekannt war. Nach der Entdeckung der Mendelschen Vererbungsgesetze führte man zu Beginn unseres Jahrhunderts die angeborenen Fehlbildungen fast ausschließlich auf die Erbanlagen zurück. Erst seit 1941, als im Gefolge einer Röteln-Infektion schwangerer Frauen Mißbildungen bei den Neugeborenen auftraten (29), wurde gesichert, daß auch exogene Faktoren für Mißbildungen verantwortlich gemacht werden müssen. LENZ lenkte 1961 die Aufmerksamkeit auf die ursächlichen Beziehungen zwischen einer Thalidomid-Einnahme in einer begrenzten Phase der embryonalen Organogenese und einem charakteristischen Mißbildungssyndrom. Man erkannte immer besser, daß die ursächlichen Faktoren in der Mehrzahl angeborener Entwicklungsstörungen äußerst komplex sind (19).

Die Zahl der exogenen Stoffe, die im Verdacht der Keimschädigung stehen, ist groß; sie umfaßt chemische und physikalische Faktoren, Gifte, Genußmittel, Impfstoffe und Medikamente, Störungen der Sauerstoffversorgung, Krankheiten und Fehlernährung der Mutter (92). Daneben dürfen nicht die genetischen Fehlinformationen vergessen werden, die oft in Wechselwirkung mit den exogenen Noxen Mißbildungen hervorrufen (19, 32), nach LANGMANN in 80 % der Fälle (83).

Bei einzelnen Mißbildungen bereitet aber die Aufdeckung der schädigenden Ursache wegen der multifaktoriellen Kausalgese praktisch unlösbare Schwierigkeiten (83).

Die Ausprägung der Fehlbildung hängt von der Art der Störung, vom Zeitpunkt ihres Auftretens und von der Stärke ihrer Einwirkung ab: Je früher die Schädigung, desto schwerer ist im allgemeinen die Mißbildung (83). Die empfindlichste Phase der Keimentwicklung ist die Embryogenese (3. bis 12. Woche), da in ihr die Organe angelegt und ausgebildet werden (92).

Die Gesamtheit der angeborenen Fehlbildungen wird deshalb von verschiedenen Autoren unterteilt in "Mißbildungen", die während der Embryonalzeit entstehen, und in die "Reifungs- und Wachstumsstörungen" der Fetalzeit (13, 32). HARTMANN weist allerdings auf die enge Verflechtung der Entwicklungs- und Wachstumsvorgänge und die Schwierigkeit der Zuordnung hin (32, 92). So verstehen andere Verfasser Miß- und Fehlbildungen synonym und betonen in ihrer Definition allein die angeborene Abweichung vom normalen Entwicklungsgang, den angeborenen morphologischen Defekt (19, 28, 48, 66). Dabei ist es schwer, die Grenzen zwischen den graduellen Abstufungen der Mißbildung, der Anomalie und der Varietät anzugeben. In dieser Arbeit kann bei vielen Mißbildungssyndromen die Entstehungszeit nicht angegeben werden; so werden in der Regel die Bezeichnungen Miß- und Fehlbildung gleichbedeutend verwendet.

Die Mißbildungen am weiblichen Genitale werden wegen ihrer verborgenen Lage und ihrer erst mit oder nach der Pubertät auftretenden Symptomatik meist nicht bei der Geburt entdeckt, sondern in der Regel nach dem ersten Lebensjahrzehnt. Sie treten sowohl an den inneren Genitalorganen der Frau - an Vagina, Uterus und Adnexen - als auch am äußeren Genitale auf.

Teilweise kommen sie als isolierte Fehlbildungen eines Organs vor, teilweise werden kombinierte Genitalmißbildungen gefunden; in zahlreichen Fällen sieht man auch Kombinationen mit Fehlbildungen der Nieren und der Harnwege.

Über die Häufigkeit der Genitalmißbildungen gibt es keine repräsentativen Statistiken. MÜNTEFERING fand in seinem Obduktionsgut unter 13.199 Sektionen 3,3 % mit Urogenitalmißbildungen(66). Im geburtshilflichen Krankengut entdeckte PROBST 0,5 % mit Genitalmißbildungen (80), SEMMENS 0,16 % (91); dabei sind natürlich alle infertilen Frauen nicht erfaßt. Über einzelne Mißbildungen oder Krankheitsbilder liegen zuverlässige Zahlen vor. So gibt OVERZIER die Häufigkeit der Intersexualität mit 0,2 % an (72), PATT rechnet bei 1 bis 2 % aller Frauen mit Mißbildungen am Uterus (74).

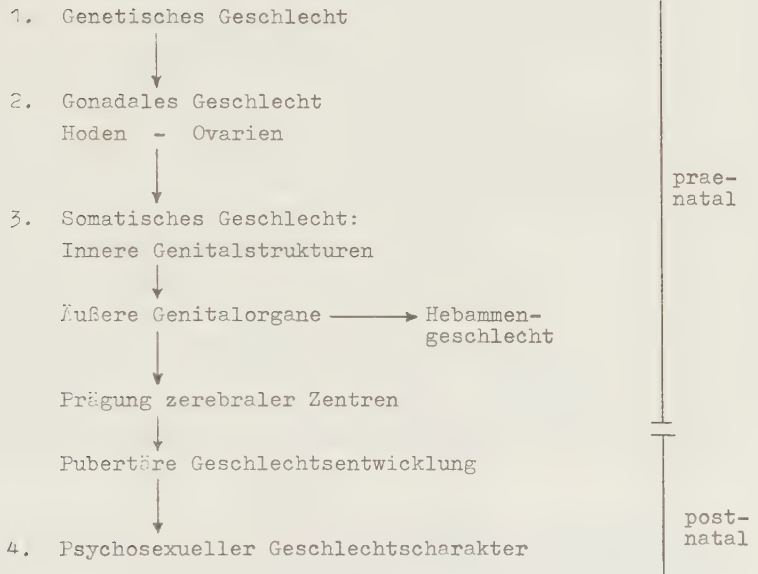
Diese Arbeit berücksichtigt 118 Patientinnen der ehemals II. Frauenklinik der Universität München. Sie wurden innerhalb der letzten 20 Jahre auf den gynäkologischen Abteilungen der Klinik stationär behandelt. Sie machen 0,32 % aller im gesamten Zeitraum betreuten Frauen aus.

B. Die normale Entwicklung der weiblichen
Genitalorgane

Genetisches Geschlecht	Bei der Befruchtung wird durch die Geschlechts- chromosomen das Geschlecht des Individuums festgelegt. Im Regelfall bilden sich die Gonsa- den, das innere ableitende sowie das äußere Genitale entsprechend der genetischen Infor- mation aus, so daß man vom äußeren Genitale auf das genetische Geschlecht schließen kann (45, 88). (Abb. 1).
Genitalleisten	In den früh-embryonalen Entwicklungsstadien (bis zur 6. Woche) haben die Chromosomen noch keinen bekannten Einfluß auf die entstehenden Geschlechtsorgane (21, 48). Beim männlichen wie beim weiblichen Embryo entwickeln sich in der vierten Woche paarig angelegte Genital- leisten. In der sechsten Entwicklungswoche treten in diesen Leisten die Keimzellen auf.
Urkeimzellen	Die Urkeimzellen entstehen in der dritten Woche in der Wand des Dottersackes und wan- dern auf der "Keimbahn" in die Genitalleisten ein. Im Prinzip kann sich jede embryonale Zelle zu einer Keimzelle entwickeln (21); offenbar werden die Keimzellen von ihrer Um- gebung ebenso zu ihrer Weiterentwicklung in- duziert wie viele andere embryonale Organan- lagen.

Abbildung 1

Die normale Geschlechtsentwicklung



Wanderung der Urkeimzellen	Die Wanderung der Urkeimzellen wurde erstmals von WITSCHI (21, 103) beschrieben. DUBOIS wies experimentell nach, daß die Keimzellen von der Gonadenanlage chemotaktisch angezogen werden. Sie wandern über das dorsale Mesenterium des Enddarms in die Region der Genitalleisten ein. Dort werden sie von Epithelzellen umgeben und bilden eine Reihe von Strängen, die primären Keimstränge.
Indifferente Gonaden	Bis zu diesem Entwicklungsstadium ist es nicht möglich, zwischen männlichen und weiblichen Gonaden zu unterscheiden. Man spricht deshalb von indifferenten Gonaden.
Hoden	Erst jetzt entwickelt sich - entsprechend der Sexchromosomenkonstellation - die Keimanlage zu Hoden oder Ovarien (Scheitelsteißlänge des Embryos (SSL) bis 18 mm). Die primären Keimstränge werden nach heutiger Auffassung unter dem Einfluß des Y-Chromosoms zu Hodenkanälchen umgewandelt und es kommt zur Differenzierung der Sertoli- und Leydig-Zellen. Dabei wirkt das Y-Chromosom auf die somatischen Zellen der Gonadenanlage und nicht auf die Keimzellen, wie Beobachtungen und Experimente verschiedener Autoren ergeben (21).
Ovar	Ist kein Y-Chromosom vorhanden oder wird es nicht wirksam, entwickelt sich aus der indifferenten Gonadenanlage ein Ovar. Man nahm an, aus dem Markanteil der bisexuell angelegten Gonade entstehe der Hoden und aus dem Rindenanteil das Ovar (103). Andere Autoren sind jedoch der Ansicht, dasselbe Anlagematerial differenziere sich zu Sertoli- und Leydig-Zellen oder zu Granulosa- und Theca-Zellen, je nach Anwesenheit bzw. Fehlen des

Y-Chromosoms (21).

- Genitalwege Ebenfalls bis zur sechsten Entwicklungs-
woche (SSL 23 mm) haben sich beim männlichen
und beim weiblichen Embryo zwei Genital-
kanäle paarweise entwickelt; der Ductus
mesonephricus (Urnierengang oder Wolff'scher
Gang) und der Ductus paramesonephricus
(Müller'scher Gang). Während sich die Urniere,
die lateral der Genitalleisten entstanden war,
bis zum dritten Entwicklungsmonat wieder zu-
rückbildet, bleibt der Urnierengang
(Wolff'scher Gang) beim Mann als Ductus
deferens erhalten. An der Kuppe der von
Genitalleiste und Urniere gebildeten Uro-
genitalfalte zeigt sich die erste Anlage des
Müller'schen Ganges (17, 41, 48).
Dieses später kraniale Ende besitzt eine
trichterförmige Öffnung in die Zölomhöhle,
es bildet bei der Frau den Fimbrientrichter
der Tube. Der Müller'sche Gang wächst in
engem Anschluß an den Urnierengang kaudal-
wärts, überkreuzt ihn dann und trifft in der
Mittellinie auf den Gang der anderen Seite.
Gemeinsam wachsen die beiden Gänge auf den
Sinus urogenitalis zu, zuerst noch getrennt
nebeneinander, später jedoch vereinigen sie
sich zum Uterovaginalkanal.
- Induktions- Der Müller'sche Gang braucht zu seinem Wachs-
wirkung des tum den induktiven Reiz des Urnierenganges
Wolff'schen (41). GRÜNWARD bewies durch Versuche an
Ganges Fühnerembryonen die Induktionswirkung (17,
41, 72): Wenn er das Wachstum des Wolff'schen
Ganges unterbrach, entwickelte sich kaudal
dieser Stelle nicht nur kein Wolff'scher Gang,

Zellulärer
Materialzuschuß

sondern auch der Müller'sche Gang kam an dieser Stelle zum Wachstumsstillstand. Neben dieser Induktionswirkung erhält der Müller'sche Gang auch einen zellulären Materialzuschuß vom Wolff'schen Gang (31, 82). Da von den Wolff'schen Gängen die Ureteren absprossen, die wiederum die Bildung der Nieren induzieren, ergibt sich eine Verflechtung in der Entwicklung des Harntrakts und der Geschlechtswege, die die häufige Kombination von Mißbildungen der beiden Systeme leicht verstehen läßt.

Müller'scher
Hügel

Die Müller'schen Gänge entwickeln sich primär als zwei solide Stränge. Aber schon während des Wachstums bildet sich das Lumen aus (17). Ihr kaudales Ende, der Uterovaginalkanal, mündet nicht in den Sinus urogenitalis, sondern endet in seiner Hinterwand. An dieser Stelle ist eine kleine Vorwölbung im Sinus; VILAS legt Wert auf die Feststellung, daß diese Vorwölbung, der Müller'sche Hügel, nicht durch den vorwachsenden Müller'schen Gang gebildet wird, sondern schon vorher nachzuweisen ist (99). Beiderseits des Müller'schen Hügel's münden die Wolff'schen Gänge in den Sinus urogenitalis.

Differenzierung
der Genitalwege

Die inneren Geschlechtsorgane sind beim Embryo also zunächst doppelt angelegt. Nebeneinander liegen die weiblichen und die männlichen Gangsysteme, die Müller'schen und die Wolff'schen Gänge. Im Zuge der weiteren Geschlechtsdifferenzierung wird einer dieser Genitalwege zurückgebildet, aus dem verbleibenden entsteht der innere Genitaltrakt des

Individuums. Für diese Entwicklung sind die Gonaden verantwortlich, genauer gesagt, nur testikuläre Induktionsstoffe. Denn wie die geschlechtliche Differenzierung der Gonaden anscheinend allein vom Y-Chromosom abhängt, so ist die Entwicklung der Ausführungsgänge von der Anwesenheit bzw. dem Fehlen einer Hodenanlage abhängig. Ist kein Hodengewebe vorhanden, bildet sich infolge der fehlenden Androgen-Wirkung der Wolff'sche Gang zurück. In diesem Falle entstehen aus den Müller'schen Gängen die Tuben und der Uterus der Frau.

Faktor X
des Hodens

Der embryonale Hoden produziert neben den Androgenen auch einen Faktor X (NEUMANN) oder das "Anti-Müllerian-Hormone". Das Anti-Müllerian-Hormone hat eine Androgen-unabhängige Wirkung, wird nur im embryonalen und fetalen Hoden produziert und führt zur Rückbildung der Müller'schen Gänge (21). Die Kastrationsversuche von JOST (1947) zeigten nämlich, daß die Androgene nicht allein alle Vorgänge der männlichen somatischen Differenzierung steuern. Auf Grund dieser Beobachtungen wurde ein Faktor X postuliert und in späteren Versuchen nachgewiesen (21). Als Wirkungen der Androgene konnten dagegen die Differenzierung eines Nebenhodens, das Aussprossen einer Samenblase und die Umbildung der Wolff'schen Gänge zu den Ductus deferentes ermittelt werden (68).

basic
femaleness

Die Versuche von JOST erbrachten ein weiteres Ergebnis: Unabhängig vom genetischen und gonadalen Geschlecht besteht eine Tendenz zur weiblichen somatischen Entwicklung (basic femaleness), denn in Abwesenheit der Hoden erfolgt immer eine Geschlechtsentwicklung in weiblicher Richtung, unabhängig von der Anwesenheit von Ovarien (68, 103). Die Sexualdifferenzierung läuft hauptsächlich zwischen der 8. und 12. Woche des Fetallebens ab. Bis zur 7. Woche bildet sich bei den weiblichen Individuen der Wolff'sche Gang zurück (SSL 25 bis 30 mm) (41,48,55). Allerdings können Teile von ihm erhalten bleiben und stellen dann bei der Frau den Gartner'schen Gang dar, der in der Seitenwand von Uterus und Vagina bis zum Vestibulum vaginae verlaufen kann.

Entwicklung
der
Müller'schen
Gänge

Wenn die Müller'schen Gänge bis zum Sinus urogenitalis vorgewachsen sind, kann man an ihnen drei Teile unterscheiden:
Einen kranialen, vertikal verlaufenden Abschnitt, der sich in die Zölonkhöle öffnet;
einen horizontalen Abschnitt, der den Wolff'schen Gang überkreuzt; diese beiden Teile bilden später Fimbrientrichter und Tuben;
kaudal folgt wieder ein vertikal liegender Abschnitt, der sich mit dem Gang der gegenüberliegenden Seite vereinigt und sich zum Uterus entwickelt.

Dieser Teil der Müller'schen Gänge endet zunächst in der Wand des Sinus urogenitalis; man bezeichnete ihn als Uterovaginalkanal.

Entwicklung
der Scheide

Über die Genese der menschlichen Scheide bestehen verschiedene Theorien. Gewisse Autoren glauben, daß sich der obere Teil der Scheide aus dem Uterovaginalkanal entwickle und der untere vom Sinus urogenitalis gebildet werde (10, 17). Einige Genitalmißbildungen scheinen diese Theorie zu bestätigen. Die Grenze zwischen Sinusepithel und Müller'schem Epithel wird oft in den oberen zwei Dritteln der Scheide gesehen, da hier die meisten Quersepten liegen. Sie entstünden demnach infolge einer fehlenden Verbindung der beiden Vaginalanteile (17). Aber auch im unteren Scheidendrittel wurde diese Grenze angenommen, da bei Uterus- und Vaginalaplasie oft eine einige Zentimeter tiefe Grube beobachtet werden kann. Verlockend ist diese Theorie besonders deswegen, weil Uterusfehlbildungen häufig mit Scheidenfehlbildungen kombiniert sind (Aplasie, Verdopplungen, Septen).

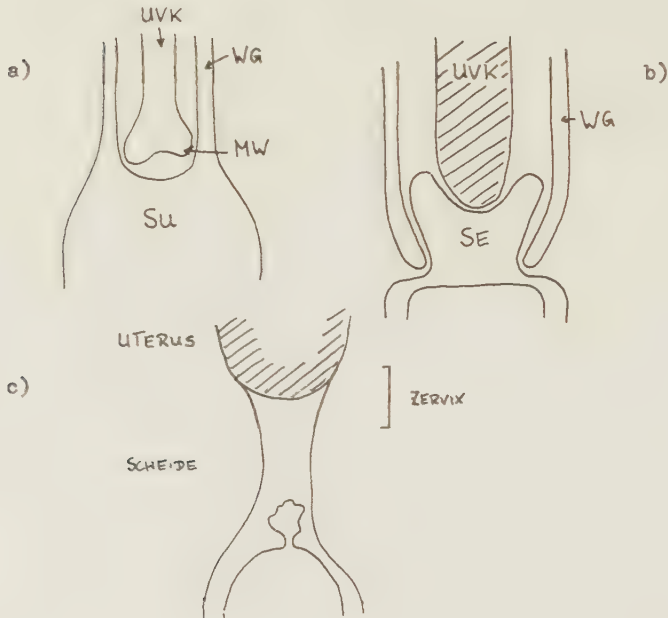
Theorie von
VILAS

Vor 40 Jahren fertigten VILAS und MEYER Schnittreihen durch die weiblichen Beckenorgane von Feten verschiedenen Alters an (59, 60, 97, 98, 99, 100).

In zahlreichen Veröffentlichungen in den Jahren 1932 bis 1938 konnten sie die Entwicklung der Scheide weiter aufklären. Viele Autoren folgen dieser Theorie (14, 48, 58, 78, 82). Nach ihrer Ansicht zieht sich der Uterovaginalkanal bald wieder vom Sinus urogenitalis zurück; erst verliert der mittlere Abschnitt des Uterovaginalkanals seine Verbindung zum Sinusepithel, seitlich bleiben noch zwei Wülste (VILAS), die Müller'schen Wülste, in Kontakt mit dem Sinus urogenitalis (Abb. 2 a). Aber bald weichen auch diese nach kranial zurück. In den freien Raum zwischen den Wolff'schen Gängen und der Seitenwand des Uterovaginalkanals wuchert das Epithel des Sinus urogenitalis vor, so daß die Verbindung zwischen Sinus und Müller'schen Gängen erhalten bleibt (Abb. 2 b). Das Sinusepithel verdrängt das Bindegewebe in diesem Zwischenraum und vereinigt sich medial zu der soliden Sinusepithel - (VILAS) oder Vaginalplatte. Während der Uterovaginalkanal sich immer weiter zurückzieht, folgt ihm die Sinusepithelplatte auf dem Fuß. Das Ergebnis dieses Entwicklungsschrittes ist der Ersatz des Müller'schen Epithels durch das Sinusepithel im Bereich der Vagina. Auch die kaudalen Enden der Wolff'schen Gänge werden vom Sinusepithel umfaßt und verlieren ihre Mündungen. Gegen Ende des sechsten Monats bildet die Sinusepithelplatte die gesamte Vaginalanlage und den kaudalen Abschnitt des Uterus (Abb. 2 c). Im Bereich der Zervix uteri wird später das Sinusepithel wieder durch Müller'sches Epithel ersetzt (MEYER).

Abbildung 2

Die Entwicklung der Scheide nach VILAS
(aus RICHTER 1969)



MW Müller'sche Wülste
SE Sinusepithel
SU Sinus urogenitalis
UVK Uterovaginalkanal
WG Wolff'scher Gang

Erläuterungen im Text (Seite 11, 13)

Kanalisation der Scheide nach VILAS	Wenn die Vaginalplatte etwa ein Drittel der Scheidenanlage gebildet hat, werden die zentralen Zellen der soliden Platte größer und heller und gehen dann zugrunde, sodaß sich von kaudal her ein Hohlraum bildet (Abb. 2c). Die Plattenepithelauskleidung der Scheide entsteht aus dem soliden epithelialen Gebilde durch einen Zerfall der zentralen Zellen. Erst jetzt - ab 11. Woche (48, 82) - tritt im Sinus urogenitalis die erste Öffnung zu den inneren Genitalien auf.
Neuere Untersuchungen	In jüngster Zeit erbrachten Untersuchungen von TERRUHN (94 a) völlig neue Ergebnisse: Er fand zu keiner Zeit der Embryonalentwicklung eine solide Vaginalplatte; ab der 12. Fetalwoche wurde im Bereich der gesamten ableitenden Genitalwege ein Lumen gesehen. Weiterhin ergaben die Untersuchungen, daß die Müller'schen Gänge vom Fundus uteri bis zum Sinus urogenitalis verschmelzen und somit den gesamten Uterovaginalkanal bilden.
Uterus	Bis zur 13. Woche füllt sich der Raum zwischen den Uterushörnern auf und es beginnt die Resorption des Septums in Höhe des Isthmus uteri (67). Danach hat die Gebärmutter ihre endgültige äußere Form, und auch im Inneren endet die Rückbildung des Septums mit der Bildung einer einheitlichen Höhle.
Äußeres Genitale	Während für die inneren Genitalwege bei beiden Geschlechtern zwei Gangsysteme angelegt sind, entwickelt sich das äußere Genitale aus einer indifferenten Anlage; es wird bei Feten von ca. 40 mm SSL hormonal determiniert.

Die frühembryonale Kloake wird in der vierten bis siebten Entwicklungswoche durch eine mesodermale Leiste unterteilt (48). Dieses sogenannte Septum urorectale entsteht im Winkel zwischen der Allantois und dem Enddarm und wächst auf die Kloakenmembran zu. Es bilden sich der Sinus urogenitalis und der Anorektalkanal. Der Sinus urogenitalis wiederum wird bei der Frau durch eine Bindegewebsplatte geteilt, die ventral vom Müller'schen Hügel entsteht. Auch sie wächst in Richtung der Kloakenmembran, scheidet die Vagina von der Harnröhre ab und heißt deshalb Septum urethrovaginale. Der primitive Sinus urogenitalis differenziert sich bei der Frau zu mehreren Organen: Der Harnblase, der Urethra und dem Vestibulum vaginae.

An der Körperoberfläche entwickeln sich in der dritten Woche zwei leicht erhöhte Falten um die Kloake, die Kloakenfalten. Sie vereinigen sich vor der Kloakenmembran und bilden hier den Genitalhöcker. In der sechsten Woche wird die Kloakenmembran in die Urogenital- und die Analmembran unterteilt. An beiden Seiten der vorderen Teile der Kloakenfalten, den Urethralfalten, werden nun noch die Genitalwülste sichtbar.

Die Anlagen des äußeren Genitales differenzieren sich unter dem Einfluß der Geschlechtshormone: Die Genitalwülste werden zu Skrotalwülsten oder zu Labia majora, der Genitalhöcker ist die Anlage für Penis und Klitoris, aus den Urethralfalten werden bei der Frau die Labia minora. Bei einer Scheitelsteißlänge von 50 mm ist das äußere Genitale bei beiden Geschlechtern noch nicht zu unterscheiden, erst bei einer SSL von 70 mm kann eine Geschlechtsdiagnose sicher aufgrund des äußeren Aspektes gestellt werden (ab 10. Woche).

Hymen

Zur Embryologie des Hymens bestehen unterschiedliche Auffassungen, sei es die Ansicht, der Hymen sei der Rest der Kloakenmembran vor dem Vaginaleingang (48) oder aber die Meinung, durch die Vereinigung der beiden sich lateral am Scheideneingang ausbildenden Hymenfalten entstünde der Hymen (55).

Nach VILAS (82, 99) wird erst in der Mitte des Fetallebens der Hymen angelegt. Die Vagina verdickt sich in ihren kranialen Teilen; nur der kaudalste Anteil, die Grenze zum Vestibulum, macht die Verbreiterung nicht mit und wird zu der ringförmigen Hymenalscheibe. Das Orificium hymenale entsteht somit genau an der Abgangsstelle der Vaginalanlage vom Epithel des Sinus urogenitalis.

C. Eigene Beobachtungen

Diese Arbeit berücksichtigt 118 Patientinnen mit Genitalmißbildungen, die innerhalb der letzten 20 Jahre, vom 1. 1. 1957 bis zum 31. 12. 1976 auf den gynäkologischen Abteilungen der ehemals II. Frauenklinik der Universität, jetzt Frauenklinik der Universität im Klinikum Großhadern, München stationär behandelt wurden. Sie machen 0,32 % aller in diesem Zeitraum betreuten Frauen aus.

Für die folgende Auswertung wurden die Krankengeschichten dieser Frauen herangezogen. In der Regel waren darin die Mißbildungen ausreichend beschrieben, teils durch Skizzen erläutert, so daß eine Einordnung in verschiedene Gruppen möglich war. Nicht immer konnte aber die in der Krankengeschichte verwandte Diagnose übernommen werden. Hier wurde die Klassifizierung auf Grund der Morphologie nachträglich vorgenommen. Fünf Fälle waren nach den vorliegenden Beschreibungen nicht sicher klassifizierbar.

In der Abbildung 3 ist die zahlenmäßige Häufigkeit der beobachteten Mißbildungen in 5-Jahres-Gruppen dargestellt. Es zeigt sich ein konstanter Anstieg, der in der letzten Gruppe mit 50 Fällen einen vorläufigen Höhepunkt erreichte.

Die Genitalmißbildungen der 118 Patientinnen zeigten vielfältige Erscheinungsbilder. Sie wurden deshalb in der Tabelle 1 nach pathogenetischen und topographischen Überlegungen in Gruppen eingeteilt. Diese Einteilung nach HARTMANN (32), MÜLLER und DELLENBACH (67) und RICHTER (82) gliedert sich in die Krankheitsbilder der Intersexualität, in die Fehlbildungen des Uterus und in die isolierten Mißbildungen der Scheide; dabei wurde jede Patientin nach der am weitesten kranial liegenden Genitalmißbildung erfaßt.

Abbildung 5

Die Zahl der Patientinnen und der Mißbildungen

Jahre	1900-1901	1902-1903	1904-1905	1906-1907	insgesamt
Gesamtzahl der stationär behandelten Patientinnen	10.689	8.865	8.584	7.962	36.100
Patientinnen mit Genitalmißbildungen	30	24	36	50	140 0,32 %



Summe ergibt mehr als 118, da manche Patientinnen öfters stationär behandelt wurden.

Tabelle 1

Die Genitalmißbildungen an der II. Frauenklinik der Universität München von 1957 bis 1976, wobei die Zuordnung in die einzelnen Gruppen nach der am weitesten kranialwärts gelegenen Mißbildung erfolgte.

Intersexualität	8	1. Gonadendysgenese	4
		2. Testikuläre Feminisierung	3
		3. Pseudohermaphroditismus masc. ext.	1
Uterusmißbildungen (außer Intersexualität)	77	4. MRK-Syndrom	26
		5. Uterus duplex	21
		6. Uterus bicornis unicollis	13
		7. Uterus bicornis bicollis	6
		8. Uterus septus	5
		9. Uterus unicornis	3
isolierte Vaginal- mißbildungen	21	10. Uterus biforus	3
		11. Längssepten der Scheide	7
		12. Gartnersche Gangzysten	4
		13. Hymenalatresie	3
		14. Scheidenstenosen	2
		15. Aplasia vaginae mit funktionstüchtigem Uterus	2
		16. Urethra vaginalis	1
		17. Fistula rectovaginalis	1
		18. Anus vestibularis	1
Fragliche Fehlbildungen	12	19. Behandlungsbedürftige Hymena	7
		20. Vaginalatresie	2
		21. Atresia cervicis	1
		22. Persistierender Sinus urogenitalis	1
		23. isolierte Tuben-Mißbildung	1

Die Krankheitsbilder der Intersexualität sind selten; sie sind nur mit 8 Patientinnen vertreten; unter ihnen sind die Gonadendysgenesie und die testikuläre Feminisierung mit vier bzw. drei Fällen vertreten.

Dagegen sind die Uterusmißbildungen sehr zahlreich: Die größte Gruppe stellen Frauen mit einem MRK-Syndrom dar. Das Syndrom wurde 1961 von HAUSER und SCHREINER unter dem Namen der Erstautoren MAYER, von ROKITANSKY und KÜSTER in die Literatur eingeführt. Es ist gekennzeichnet durch einen "uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida". Außerdem findet man in der Gruppe der Uterusmißbildungen Fälle von Uterus unicornis sowie verschiedene Grade von Doppelmißbildungen. Sie reichen von einem einfachen Septum im Lumen über einen Uterus mit zwei Hörnern bis zu einem vollständig geteilten Uterus (Uterus duplex). Die Uterusmißbildungen kommen häufig mit Scheidenfehlbildungen kombiniert vor.

Eine große Vielfalt zeigen die Scheidenfehlbildungen. Sie werden teils als isolierte Mißbildungen, teils in Kombination mit Uterusfehlbildungen gefunden. Es dominieren zahlenmäßig die Längssepten der Scheide mit sieben betroffenen Patientinnen, gefolgt von den recht häufigen Gartner'schen Gangzysten. Die Hymenalatresie ist mit drei Fällen in unserem Krankengut vertreten. Seltene Mißbildungen sind die isolierte Aplasia vaginae, die angeborene Scheidenstenose und die verschiedenen Fehlmündungen der Urethra und des Darms.

Unter den fraglichen Fehlbildungen werden sieben Patientinnen geführt, die angeblich wegen eines "zu kräftigen Hymens" Beschwerden äußerten. Es handelt sich hierbei möglicherweise um nicht erkannte Fälle von Vaginismus. Dazu kommen fünf Frauen, deren Krankheitsbilder nicht sicher den Mißbildungen zugeordnet werden können.

In der Tabelle 2 wird die Häufigkeit von Fehlbildungen einzelner Organe dargestellt.

Tabelle 2

Übersicht über die Fehlbildungen der einzelnen Organe

Fehlbildungen	am äußeren Genitale	1
	am Hymen	3 (+ 7 ?)
	an der Scheide	80
	am Uterus	103
	an den Tuben	6
	am Ovar	14

In der Gesamtsumme von über 200 Mißbildungsbefunden spiegelt sich die große Zahl von Kombinationen. Einige Mißbildungen kommen fast regelmäßig mit anderen kombiniert vor, wie zum Beispiel Scheidensepten und Vaginalaplasien. Andere dagegen bleiben auf ein Organ beschränkt; zu nennen wären besonders die Hymenalatresie, die Gartner'schen Gangzysten und der Uterus subseptus unicollis.

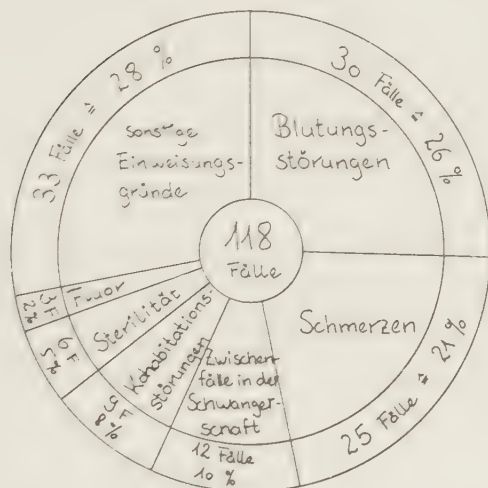
1. Klinische Aspekte der Mißbildungen

1.1 Die Leitsymptome der Patientinnen für den Arztbesuch

In den Krankengeschichten der Patientinnen fanden sich in den meisten Fällen anamnestische Hinweise auf die Beschwerden, die die Frauen veranlaßten, den Arzt aufzusuchen (Kreisdiagramm 1). Bei 28 % der Patientinnen sind allerdings die Leitsymptome nicht festgehalten, sondern nur die Diagnosen der einweisenden Ärzte.

Kreisdiagramm 1

Die Leitsymptome für den Arztbesuch



Aus dem Kreisdiagramm 1 ist ersichtlich, daß Blutungsstörungen in 26 % der Anlaß für den Arztbesuch waren. 25 Patientinnen (21 %) gaben Schmerzen als wichtigstes Krankheitssymptom an. Zwischenfälle in der Schwangerschaft (Aborte, Verdacht auf Extrauterin-Schwangerschaft u.a.), Störungen bei der Kohabitation, Kinderwunsch und Fluor sind die weiter angegebenen Beschwerden unserer Patientinnen.

a) Störungen der Menstruation und abnorme Blutungen

In diesen Abschnitt fallen andauernde und unregelmäßige Blutungen, Blutungen zwischen den Menstruationen und die Amenorrhoe. Eine weitere Unterteilung ist nicht angebracht, weil von seiten der Patientinnen oft nicht zwischen Regelblutungen und abnormen Blutungen unterschieden wird. Diese Beschwerden sind die häufigsten Ursachen, die in unserem Krankengut den Arztbesuch begründen.

Abgesehen von den Patientinnen mit plötzlichen Blutungen in der Schwangerschaft, die Anzeichen eines Aborts sein können und weiter unten besprochen werden, wurden bei unseren Fällen mit abnormen genitalen Blutungen ein Uterus bicornis bicollis, ein Uterus biformis, ein persistierender Sinus urogenitalis (kein vollständiger Befund) und eine Gartner'sche Gangzyste gefunden. Bei diesen Frauen darf man aber annehmen, daß die Mißbildungen nicht Ursache dieser Blutungen waren.

Interessant ist das Krankheitsbild der 15-jährigen Patientin J.F. (277/67), die mit einer unstillbaren Blutung notfallmäßig eingeliefert wurde. Man fand keine Vagina, das Blut erschien immer nur während der Miktion aus der Urethra. Es zeigte sich, daß die Uterushöhle mit der Blase in Verbindung stand.

Zwei Patientinnen wurden mit heftigen genitalen Blutungen aufgenommen, die jeweils nach einem Geschlechtsverkehr begannen: einmal (G.M. 278/76) wurde bei der Kohabitation ein Vaginalseptum (bei Uterus duplex) eingerissen, im anderen Fall (M.I. 1202)71) fand man einen Riß in einem Scheidenblindsack: hier wurde ein MRK-Syndrom diagnostiziert, die Scheide war nur ein Fingerendglied lang.

Diesen abnormen genitalen Blutungen steht das Ausbleiben der Menarche bei 23 Patientinnen gegenüber; die zugrundeliegenden Mißbildungen zeigt die Tabelle 3. In unserem Krankengut gehören drei Viertel der Fälle dem MRK-Syndrom an, ein Viertel intersexuellen Krankheitsbildern.

Tabelle 3

Befunde bei primärer Amenorrhoe

Patientinnen, die wegen
primärer Amenorrhoe den
Arzt aufsuchten

23

MRK-Syndrom	17 Fälle
Testikuläre Feminisierung	2 Fälle
Gonadendysgenese	4 Fälle

b.) Schmerzen

Ein Fünftel unserer Patientinnen mit Genitalmißbildungen kam hauptsächlich wegen Schmerzen zum Arzt. Es fand sich dreimal eine Aplasia vaginae bei funktionstüchtigem Uterus, dreimal das MRK-Syndrom, insgesamt zehnmal eine Doppelbildung des Genitale, weiterhin Gartner'sche Gangzysten, Hymenalatresien und Vaginalstenosen.

Unterschieden werden kann der periodische Schmerz, der mit der Regel auftritt, und der nicht-periodische Schmerz im Genitalbereich. Die mit der Menstruation verbundenen Schmerzen sind in unserem Krankengut in der Überzahl, das Verhältnis ist drei zu zwei.

Zwei Krankheitsbilder machten besonders durch nicht-periodische Schmerzen auf sich aufmerksam. Bei drei Patientinnen mit starken Unterbauch- und Kreuzschmerzen fand man überraschenderweise eine Hymenalatresie mit einem Haematokolpos und einer Haematometra. Schwerer zu entdecken waren Gartner'sche Gangzysten, die bei drei unserer insgesamt vier Patientinnen für ziehende Schmerzen in der Scheide und im Unterleib verantwortlich erschienen.

Andere Genitalmißbildungen wie z.B. Vaginalsepten verursachten oft Schmerzen beim Geschlechtsverkehr.

Zunehmende periodische Schmerzen, wie sie immer wieder für die Hymenalatresie als typisch beschrieben werden, beobachtete man in unserem Krankengut bei vier Patientinnen mit Vaginalaplasie. Bei drei von ihnen hatte sich eine Haematometra, bei einer Patientin eine Fistel gebildet. Auch zwei Frauen mit den Uterusrudimenten des MRK-Syndroms klagten über zyklische Schmerzzustände im Unterbauch.

Häufig treten dysmenorrhoeische Beschwerden auch bei unvollständigen mechanischen Abflußbehinderungen auf (Tabelle 4). Bei acht Patientinnen fanden sich Septen und Stenosen der Vagina.

Tabelle 4

Befunde bei einer periodischen Schmerzsymptomatik

Periodische Schmerzen	15 Patientinnen	
Doppelbildungen des Genitale	7	
davon mit Vaginalsepten	6	←
Keine durchgängige Vagina (MRK, Vaginalaplasie)	6	
Vaginalstenose	1	←
Hymen altus	1	←

Die mit Pfeilen versehenen Krankheits-
bilder sind im Text besonders erwähnt.

c.) Zwischenfälle in der Schwangerschaft

Tabelle 5 zeigt die verschiedenen Beschwerden, mit denen Patientinnen während einer Schwangerschaft in unsere Klinik aufgenommen wurden. Siebenmal wurde nach einem Abort die Diagnose einer Genitalmißbildung gestellt, bei drei Frauen erwies sich ein anormaler Tastbefund als ein mißgebildeter Uterus.

Tabelle 5

Beschwerden, die während einer Schwangerschaft aufgetreten sind und deren Ursache Genitalmißbildungen waren

Blutung, Schmerzen als Anzeichen eines Abortes	7	Uterus duplex	1
		Uterus bicornis	
		unicollis	2
		Uterus septus	3
		Vagina septa	1
Abklärung wiederholter Aborte	1	Uterus biforis	
Abklärung einer Resi- stenz am Uterus	1	Uterus unicornis	
Verdacht auf Extra- uterinschwangerschaft	2	Uterus bicornis	
		unicollis	2
Bestehende Gravidität trotz Interruptio	1	Uterus bicornis	
		unicollis	

Ein Fall war besonders interessant: Die Patientin C.B. (1200/76) ließ in Holland eine Abruptio vornehmen; wieder daheim stellte sie fest, daß sie immer noch schwanger war. In der Klinik wurde eine intakte Schwangerschaft in einem Horn eines Uterus bicornis unicollis entdeckt.

d.) Kohabitationsschmerzen

Neben den schon oben angeführten Blutungen nach Verletzungen des Genitales bei der Kohabitation sind auch Schmerzen und Beschwerden beim Geschlechtsverkehr häufige Gründe für den Arztbesuch. Sie deuten oft auf ein Scheidenseptum hin, wie in fünf Fällen unseres Krankengutes (Tabelle 6).

Tabelle 6

Ursachen für Kohabitationsstörungen
bei neun Patientinnen:

Scheidensepten	5
"Enge Hymenalöffnungen"	2
Partielle Scheidenaplasien	2

Viermal waren sie mit einer Doppelbildung des Uterus vergesellschaftet. Zwei Patientinnen hatten eine zu kleine Hymenalöffnung, sie gaben starke Schmerzen beim Geschlechtsverkehr an. In zwei weiteren Fällen war kein Verkehr möglich. Die Untersuchung ergab bei diesen beiden Patientinnen eine sehr kurze Vagina, ca. 2,5 cm lang. Die weitere Abklärung deckte eine "testikuläre Feminisierung" und eine partielle Vaginalaplasie auf. Bei der zweiten Patientin (I.P. 1201/75) kam die Regelblutung aus der Urethra.

e.) Sterilität

In sechs Fällen fand sich die Klage, keine Kinder bekommen zu können. Die gynäkologische Untersuchung ergab bei diesen Patientinnen dreimal einen Uterus duplex mit Vagina septa; die Therapie bestand jeweils in der Entfernung des Scheidenseptums. Zweimal wurde ein Uterus bicornis bicollis bzw. unicollis und einmal eine angeborene Vaginalstenose diagnostiziert.

Nur im Fall der Patientin I.H. (114/71) mit einem Uterus bicornis bicollis geht aus den Krankenblättern hervor, daß nach der Entfernung des Scheidenseptums die Patientin zwei gesunde Kinder durch Kaiserschnitt zur Welt gebracht hat.

f.) Fluor

Das alltägliche Symptom des genitalen Fluor führte 3 Patientinnen unseres Krankengutes zum Arzt. Einmal ergab sich der Befund eines Uterus duplex, eine Hälfte des Uterus war vor 9 Jahren exstirpiert worden.

Weiterhin hatte eine Patientin ein Jahr lang gelblichen Ausfluß. Man konnte eine kleine, durch ein Septum geteilte Hymensöffnung diagnostizieren (C.H. 1157/59). Bei der Patientin G.L. (484/75), die seit drei Jahren an hellbraunem Fluor, später auch an Schmerzen und Dyspareunie litt, stellte sich eine parakolpane, offensichtlich in das Scheidengewölbe mündende Gartner'sche Gangzyste als Ursache des Fluor heraus. Außerdem fand sich ein Uterus bicornis unicollis.

1.2. Die Genitalmißbildungen in Bezug auf biographische Ereignisse

Die Funktion der Genitalorgane setzt erst im zweiten Lebensjahrzehnt mit der Menarche erkennbar ein. Daher fällt die Entdeckung der Genitalmißbildungen meist in die Zeit des Auftretens der Menstruation, der Anfänge des Geschlechtslebens und in das Alter der Fortpflanzung. Abgesehen von den Mißbildungen der äußeren Genitalien, die schon bei der Geburt auffallen, werden in der Kindheit nur jene wenigen Genitalmißbildungen diagnostiziert, die früh Beschwerden machen oder die beiläufig bei der Abklärung anderer Krankheiten entdeckt werden. Die Abbildung 4 gibt eine Übersicht, in welchem Alter welche Krankheitssymptome auftreten.

Im eigenen Krankengut liegt das Alter der Patientinnen je nach Art der Mißbildung zwischen 13 und 34 Jahren, durchschnittlich bei 20,5 Jahren. Sie befanden sich demnach in der Pubertät, Adoleszenz und im Erwachsenenalter.

a) Störungen der Menstruation

In der Tabelle 7 ist das Alter unserer Patientinnen in Verbindung gebracht mit Störungen der Menstruation, Kohabitation und Reproduktion, wie sie bei der Klinikaufnahme angegeben wurden. Menstruationsstörungen treten erwartungsgemäß als erstes auf, in dieser Gruppe finden wir die jüngsten Patientinnen.

Abbildung 4

Die Symptome der Genitalmißbildungen nach ihrem erstmaligen Auftreten und ihre Bedeutung in den verschiedenen Lebensphasen



Tabelle 7

Das Alter unserer Patientinnen bei der Klinikaufnahme
und die durch Genitalmißbildungen bedingten Beschwerden

	Anzahl	Alter (in Jahren)	Durchschnitts- alter (Jahre)
1. Patientinnen mit Störungen der Menarche und Menstruation	42	13-32	18,2
1.1. Störungen der Menarche	30	13-30	17,3
1.1.1. Hymenal- und Vaginal- mißbildungen	7	13-19	14,9
1.1.2. Uterusmißbildungen	23	15-30	18,0
1.2. Störungen der Menstru- ation	12	13-32	20,4
2. Patientinnen mit Kohabitationsstörungen	13	15-27	20,3
3. Patientinnen mit Störungen von Konzeption, Gravidität u. Geburt	21	20-34	25,1
3.1. Störungen in der Schwangerschaft	7	20-31	25,0
3.2. Infertilität	8	20-34	24,7
3.3. Sterilität	6	20-32	25,8

Bei der Genitalatresie und einem funktionstüchtigen Uterus kommt es oft zu akuten Symptomen, da das Menstrualblut nicht abfließen kann. Das Durchschnittsalter unser Patientinnen mit Vaginalaplasie und Hymenalatresie liegt bei 14,9 Jahren. Bei den Krankheitsbildern der Intersexualität ohne funktionierendem Uterus und beim MRK-Syndrom tritt keine Menarche auf. Mit primärer Amenorrhoe kamen am häufigsten 17-jährige Frauen zur Aufnahme. Auch Beschwerden bei den Regelblutungen treten vorwiegend bei jüngeren Frauen auf und äußern sich hauptsächlich als Dysmenorrhoe. Die Patientinnen mit diesem Symptom waren im Durchschnitt 20,4 Jahre alt.

Die Tabelle 8 zeigt die Krankheitsbilder, an denen unsere Patientinnen mit Blutungsstörungen litten. Über das Ausbleiben der Menarche klagte ein großer Teil der Frauen mit MRK-Syndrom und Intersexualität. Menstruationsstörungen gaben fast alle Patientinnen mit Hymenalatresie und Vaginalaplasie als Leitsymptom an; bei letzteren konnte aber durch eine Fistelung eine akute Symptomatik ausbleiben.

b) Störungen der Kohabitation

Genitalmißbildungen stellen in vielen Fällen Hindernisse für eine Kohabitation dar (Tabelle 8). Die Atresien des Genitales und die Vaginalsepten können erstmals beim Geschlechtsverkehr auffallen. In unserem Krankengut findet sich nur eine Patientin I.P. (1201/75) mit Vaginalaplasie, die nach der Eheschließung zum Arzt ging, weil kein Verkehr möglich sei. Erst bei der Heirat mit 22 Jahren fiel ihr nämlich auf, daß "mit der Scheide etwas nicht in Ordnung sei"; die Blutung erfolgte immer über die Urethra, sie mußte zur Zeit der Menstruation nur öfters auf die Toilette. Eine Laparotomie zeigte eine Scheide, die im unteren Bereich atretisch war; eine Fistel führte das Menstrualblut zu einer gemeinsamen Öffnung mit einem Ureter in die Blase.

Beim MRK-Syndrom ist oft ein Scheidenstumpf vorhanden. Drei Frauen unseres Krankengutes gaben Schmerzen beim Geschlechtsverkehr als Grund für den Arztbesuch an. In einem Fall war es zu einer starken Blutung nach einer Kohabitationsverletzung im Scheidenblindsack gekommen: M.I. (1202/71). Auch die Scheidensepten können Beschwerden beim Verkehr verursachen, während die mit ihnen kombinierten Genitalfehlbildungen (Uterus duplex, bicornis, septus) bis dahin symptomlos waren.

Die Kohabitationsstörungen machten sich durchschnittlich im 20. Lebensjahr bemerkbar (Tabelle 7). Die Patientinnen, die dieses Symptom angaben, waren im Alter zwischen 15 und 27 Jahren.

c) Störungen der Konzeption, Gravidität und Geburt

Der dritte wichtige Anlaß zur Entdeckung einer Genitalmißbildung ist die Schwangerschaft. Die Beschwerden treten meist im 3. Lebensjahrzehnt auf (Tabelle 7); die Frauen klagen über Sterilität, Infertilität und über Komplikationen in der Schwangerschaft.

Unter unseren 20 Fällen, deren Symptomatik sich in der Gravidität manifestierte, sind 17 Patientinnen mit Doppelbildungen der Gebärmutter (Tabelle 8). Wir sahen 3 Patientinnen mit Uterusmißbildungen, die zur Abklärung einer Sterilität eingewiesen wurden.

Tabelle 8

Das Auftreten der Symptome bei den einzelnen Krankheitsbildern im eigenen Krankengut (soweit sie eingeordnet werden können)

	Gesamte Anzahl in unserem Krankengut	Auftreten nach der Menarche bzw. prim. Amenorrhoe	Auftreten bei der Kohabi- tation	Auftreten in der Schwanger- schaft
Intersexe	8	6	1	
MRK-Syndrom	26	19	3	
Uterus unicornis	3			2
Uterus-Doppel- bildungen	48	5	5	17
Vaginalsepten	7	2	1	1
Vaginalaplasien	5	4	1	
Hymenalatresien	3	3		

Drei davon hatten einen Uterus duplex, zwei einen Uterus bicornis (Tabelle 9).

Tabelle 9

Im eigenen Krankengut beobachtete Uterusmißbildungen und ihr Einfluß auf die Reproduktion

Art der Mißbildung	Sterilität	Infertilität	sonstige Störungen
Uterus duplex	3	1	1
Uterus bicornis bicollis	1		
Uterus bicornis unicollis	1	2	3
Uterus septus		4	2

In unserem Krankengut fand sich auch eine Patientin mit einer Vaginalstenose: Die 32-jährige Frau A.B. (1441/72) war seit drei Jahren in fachärztlicher Behandlung wegen ihres Kinderwunsches. Bei einer auswärts durchgeführten Laparaskopie fand sich kein abnormer Befund. In der Klinik wurde eine zirkuläre Stenose in Scheidenmitte von knapp Bleistiftsdicke festgestellt und operativ erweitert. Leider ist über eine spätere Schwangerschaft nichts bekannt.

Die Mißbildungen des Uterus verursachen vielfach Störungen bei eingetretener Schwangerschaft. In unserem Krankengut fanden sich bei acht infertilen Patientinnen Fehlbildungen bei der Abklärung mehrerer Aborte; drei Fehlbildungen ergaben sich nach einem unklaren Tastbefund des Abdomens in der Schwangerschaft (Tabelle 5), drei bei Sectiones, und eine Fehlbildung wurde bei unklaren Blutungen in der Gravidität diagnostiziert.

Ein Uterus bicornis unicollis wurde bei einer Uterusruptur gefunden, und dreimal entdeckte man bei Steißlagen eine Mißbildung.

In der Tabelle 9 wurden die Reproduktionsstörungen bei den verschiedenen Uterusmißbildungen aufgetragen. Schwerere Uterusdoppelbildungen verursachten häufiger eine Sterilität, leichtere Störungen der Schwangerschaft.

Fehlbildungen der Scheide können bei der Geburt Schwierigkeiten machen: So führt ein noch nicht entdecktes Septum in seltenen Fällen zu einer Verzögerung im Geburtsablauf. Ein Fall aus unserem Krankengut: Eine Patientin mit Vaginalatresie bei funktionstüchtigem Uterus (F.J. 277/67) wurde sechs Jahre nach einer Scheidenplastik durch Kaiserschnitt von einem gesunden Kind entbunden.

1.3 Untersuchungsbefunde am Genitale

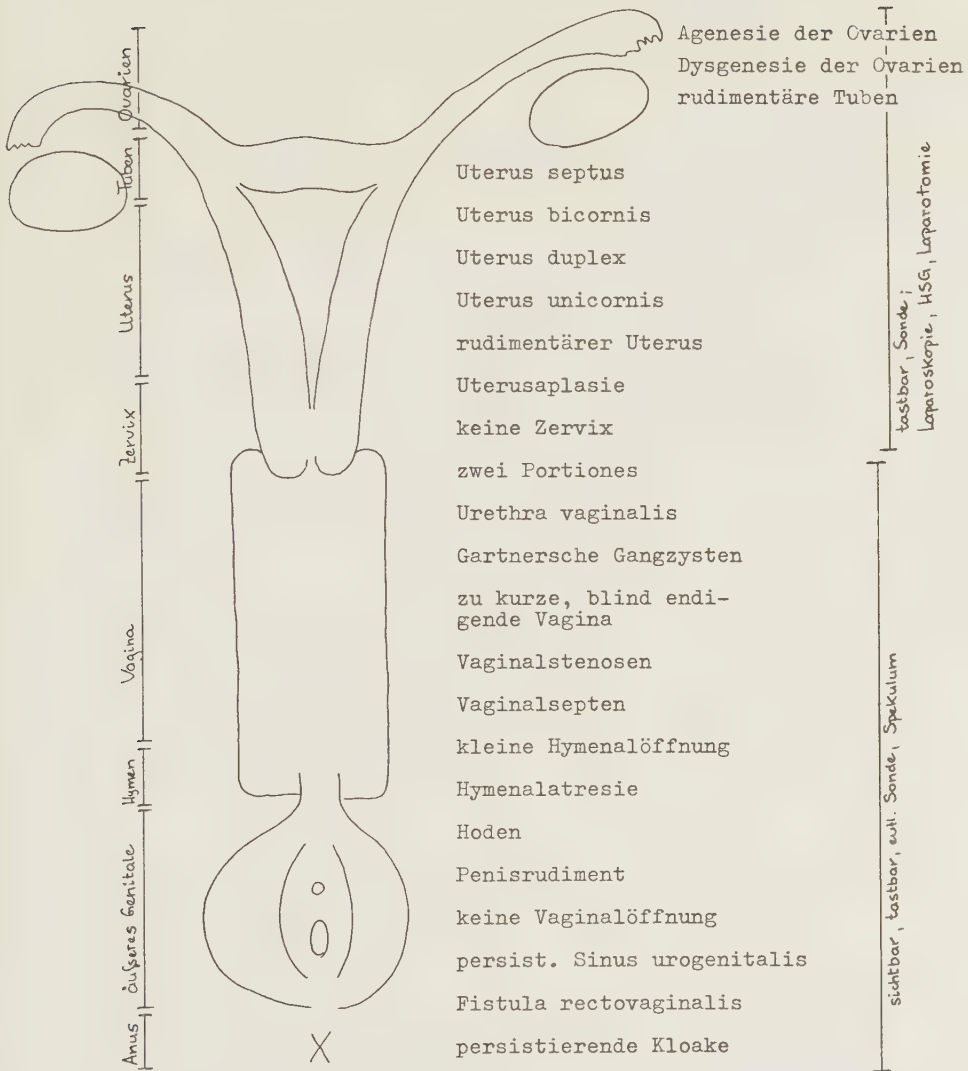
Bei der gynäkologischen Untersuchung kann häufig schon die Art der Fehlbildungen erkannt und die Diagnose gestellt werden. Die weiteren Untersuchungen dienen der genaueren Abgrenzung und Einordnung. Im folgenden Schema (Abbildung 5) sind die verschiedenen, in unserem Krankengut beobachteten Mißbildungen nach ihren Manifestationsorten dargestellt.

a) Außerlich sichtbare Genitalbefunde

Das äußere Genitale ist besonders bei den verschiedenen Formen der Intersexualität mißgebildet. Bei dem 15-jährigen männlichen Pseudohermaphroditen (G.S. 1229/76), der als Mädchen erzogen war, fand sich eine 5 cm lange und 1 cm dicke Klitoris. Die kleinen Labien umschlossen die Harnröhrenöffnung, ein Scheideneingang war nicht vorhanden, in der linken großen Schamlippe war eine Keimdrüse zu tasten. Die "Patientin" wurde als Pseudohermaphroditismus masculinus (externus) eingestuft.

Abbildung 5

Befunde des Arztes bei Genitalmißbildungen

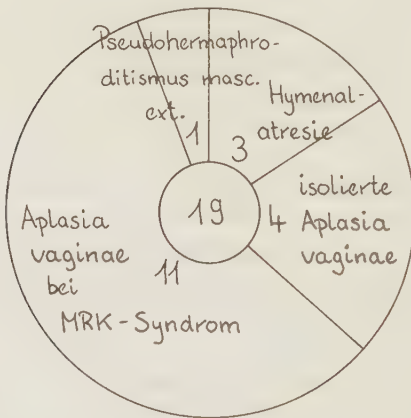


b) Genitalbefunde, die nach Entfalten der Labien
sichtbar wurden

19 unserer Patientinnen wiesen keinen Vaginaleingang auf (16 %). Im Kreisdiagramm 2 sind die Diagnosen aufgezzeichnet.

Kreisdiagramm 2

Genitalmißbildungen mit verschlossenem
Scheideneingang



Am häufigsten kam dieses Bild als Vaginalaplasie beim MRK-Syndrom vor; differential-diagnostisch sind die isolierte Vaginalaplasie und die Hymenalatresie abzutrennen.

Daß die Diagnose der Vaginalaplasie bei anamnestischen Angaben, wie man sie bei einer Hymenalatresie findet, nicht ganz einfach sein kann, zeigen die Anamnesen von zwei Patientinnen (J.F. 277/67, E.W. 1057/68). Nach monatlich wiederkehrenden Schmerzen im Unterleib bei einem verschlossenen Scheideneingang inzidierte der Arzt die verschließende Platte, fand jedoch kein gestautes Blut, sondern nur Bindegewebe; die rätselhaften Fälle wurden uns zur klinischen Abklärung überwiesen.

Bei 2 unserer 4 Patientinnen mit totaler Vaginalaplasie und funktionstüchtigem Uterus erfolgte die Regelblutung durch die Urethra (J.F. 277/67, J.P. 1201/75). Eine weitere Patientin (E.K. 2194/58) hatte eine Fistel zur Hautoberfläche über der Symphyse, durch die das Menstruationsblut abfloß. Die Fistel entstand vermutlich nach einer früheren Operation. Nur ein Fall zeigte die erwartete Hämatometra: Der rektale Tastbefund erbrachte in 8 cm Höhe einen prallen Tumor; nach der Diagnose einer Hämatometra erfolgte eine Laparotomie und Entfernung des maximal dilatierten Uterus.
(14-jährige Patientin W.B. 592/70).

Eine Hymenalatresie ist meist an der Vorwölbung des Hymens, durch die das Blut dunkel durchschimmert, und an der prallen Fluktuation zu erkennen, beides Zeichen des Hämatokolpos, der sich nach der Menarche entwickelt und durch periodische Unterleibsschmerzen Beschwerden macht. Unsere 3 Fälle zeigten alle die fluktuierende Vorwölbung, einmal schimmerte der Tumor blau-rot.

Neben den Verschlüssen und Aplasien der Scheide gibt es eine Vielzahl atypischer Scheidenvorhöfe. In unserem Krankengut fanden sich folgende Fehlbildungen: Mehrere Patientinnen (5 Fälle) zeigten Hypospadien der Urethra unterschiedlichen Grades, immer als Nebenfund bei anderen Genitalmißbildungen.

Sieben Hymena waren wegen unterschiedlich ausgeprägter Stenose behandlungsbedürftig. Bei zwei Patientinnen bestanden Fisteln zwischen dem Rektum und dem Genitale; einmal handelte es sich um ein Anus vaginalis (H.W. 474/74) und einmal um eine Fistula recto-vagino-vestibularis (F.K. 733/75).

Endlich gab es noch zwei Fälle, bei denen die Diagnosestellung durch Voroperationen bzw. durch mangelnde Kooperation der Patientin erschwert war. Folgen wir der Bezeichnung im Krankenblatt, so war der Befund im einen Fall (V.C. 1041/67) ein persistierender Sinus urogenitalis. Weiter findet sich keine Beschreibung, da die Patientin Untersuchung und Behandlung ablehnte.

Die zweite Patientin (H.F. 924/76) wurde mit einer Blasenektomie und einer Kloake geboren. Es erfolgten mehrmalige Operationen "an der Kloake und zur Abdeckung der Blase". Bei der jetzigen Aufnahme war die Patientin schwanger und wünschte eine Abklärung zur Prognose. Als Befund wurden weitklaffende große Labien, die die ehemalige Kloake umschließen, und eine Fistula rectovestibularis notiert. Außerdem wurde ein Uterus duplex und eine Vagina septa gefunden.

c) Bei der Spekulum-Einstellung sichtbare
Genitalbefunde

Die Tabelle 10 gibt eine Übersicht über alle Befunde von Scheidenmißbildungen. Sie kamen bei 80 Patientinnen unseres Krankengutes vor (68 %).

Tabelle 10

Die Fehlbildungen der Scheide in unserem
Krankengut

1. Aplasie total	14	}	36
partieil	22		
2. Septen total	9	}	32
partieil	23		
3. Gartner'sche Gangzysten	6		
4. Fehlbildungen des Septum urethrovaginale und des Sept. urorectale	4		
5. Stenosen	2		

Keine durchgängige Scheide wird bei den schon besprochenen Hymenalatresien und den vollständigen Vaginalaplasien, aber auch bei partiellen Scheidenaplasien gefunden. Die Tabelle 11 zeigt das Verhältnis der von uns beobachteten Fälle. Insgesamt wurde bei 36 Patientinnen eine Vaginalaplasie bzw. Vaginalatresie gesehen (45 % der Scheidenfehlbildungen).

Tabelle 11

Die Mißbildungssyndrome mit Vaginalaplasie

	totale partielle Aplasie		insgesamt
MRK-Syndrom	11	15	26
Isolierte Aplasia vaginae*	2	3	5
Testikuläre Feminisierung		3	3
Pseudohermaphrodi- tismus masc. ext.	1		1
Vagina duplex mit partieller Vaginal- aplasie		1	1
	14	22	36

* 3 fragliche
Fälle eingeschlossen

Dabei war die Vaginalaplasie beim MRK-Syndrom am häufigsten zu diagnostizieren (in über 70 %). Sie trat auf bei der Intersexualität (4 Fälle) und als isolierte Mißbildung.

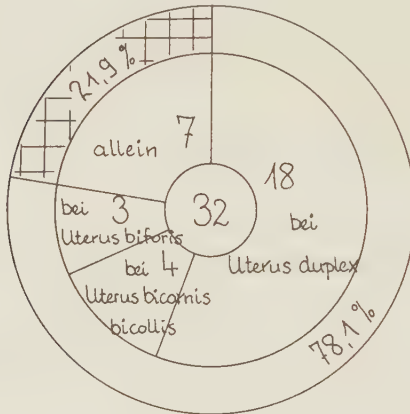
Längssepten der Scheide sahen wir bei 32 Patientinnen. Die Septen durchziehen partiell oder vollständig die Vagina und können für sich allein bestehen oder mit weiteren Fehlbildungen kombiniert vorkommen, wie Kreisdiagramm 3 zeigt. Viele der Patientinnen mit Uterus duplex, bicornis bicollis und Uterus biforis hatten auch ein Vaginalseptum. Wichtiger ist für den untersuchenden Arzt: 78,1 % der Scheidensepten waren mit einer Uterusfehlbildung kombiniert.

Verglichen mit diesen Mißbildungen sind andere Befunde an der Scheide selten: Wir sahen zwei Stenosen in der proximalen Hälfte der Scheide, deren Öffnung nur Bleistift- bis Stecknadelkopf-dick war. Sechsmal wurden Anteile des Gartner'schen Ganges entdeckt, die oft nur bei Abszedierung Symptome machen, und in 4 Fällen zeigten die vordere und hintere Vaginalwand Mißbildungen, die entwicklungsgeschichtlich durch ein gestörtes Vorwachsen der Septen nach kaudal in die Kloake erklärt werden.

Wenn der untersuchende Arzt mit dem Spekulum die Portio einstellte, traf er bei unseren Patientinnen 28-mal auf einen doppelt angelegten Muttermund (Kreisdiagramm 4). Oft kann er den Befund schon erwarten, wenn sich im oberen Vaginalteil ein Septum befindet. Und fast immer ist diese doppelte Portio ein Hinweis auf weitere Mißbildungen am Uterus. Das kann ein Uterus duplex, d.h., ein vollständig verdoppelter Uterus, oder ein Uterus bicornis sein.

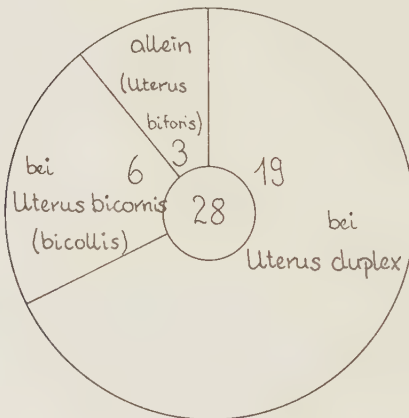
Kreisdiagramm 3

Die Vaginalsepten in Kombination mit anderen
Genitalmißbildungen



Kreisdiagramm 4

Die bei doppelter Portio anzutreffenden Uterus-
mißbildungen



d) Befunde am Uterus

Bei den Fehlbildungen des Genitales dominieren die Uterusmißbildungen. Tabelle 12 zeigt die Befunde bei 103 Uterusmißbildungen.

Tabelle 12

Die Fehlbildungen am Uterus

1. Doppelbildungen des Uterus		43
Uterus duplex	19	
Uterus bicornis	19	
Uterus septus	5	
2. Uterus unicornis		3
3. Uterusatresie		2
4. Uterus rudimentarius		12
5. Aplasia uteri		15
6. Uterus mit zwei Portiones		28
7. Isolierte Zervixatresie		1

Nahezu die Hälfte aller Fälle machen die Doppelbildungen des Uterus aus; auf sie weist in zwei Drittel der Fälle eine doppelt angelegte Portio hin. Zahlreich waren auch die Patientinnen mit rudimentärem Uterus und Uterusaplasie; diese Krankheitsbilder gehen immer mit Fehlbildungen an Scheide und Portio einher.

Die breit ausladende Form des Uterus duplex und des Uterus bicornis wird oft durch die Bauchdecke hindurch getastet. Zwei Schwangere wurden unter dem Verdacht einer Extrauterinschwangerschaft aufgenommen, weil sich die Frucht weit lateral in einem Horn eingenistet hatte und eine Extrauterin-gravidität vortäuschte.

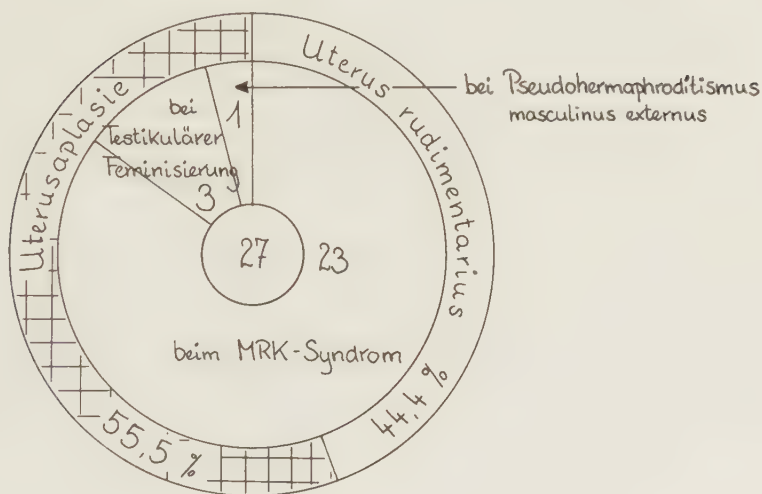
Die Diagnose eines Uterus bicornis unicollis und eines Uterus septus wird häufig unerwartet bei einer Geburt (besonders bei Sectiones), bei einer Abrasio oder im Verlauf einer diagnostischen Sondierung gestellt. Schwierig ist auch das Erkennen eines Uterus unicornis: Wir sahen zwei Patientinnen mit einem unklaren Tast- und Sondierungsbefund. Bei einer weiteren Patientin bestand zudem eine Vaginalaplasie. Erst bei genauer Diagnostik zeigte sich der einteilige Uterus.

Die 14-jährige Patientin E.B. (638/67) kam mit starken periodischen Unterleibsschmerzen zur stationären Aufnahme. Die Untersuchung erbrachte anstelle der Portio ein kleines Knötchen und einen druckschmerzhaften, festen, vergrößerten Uterus. Bei der Laparotomie fand man eine große Haematometra und einen Bindegewebsstrang, der die stark hypoplastische Zervix darstellte. Außer der Zervixatresie wurde keine weitere Mißbildung gefunden. Offenbar handelte es sich um eine isolierte Zervixatresie.

Das MRK-Syndrom und die Intersexformen wiesen die schwersten Uterusmißbildungen auf, nämlich die totale und partielle Aplasie (Kreisdiagramm 5).

Kreisdiagramm 5

Genitalmißbildungen mit Uterusaplasie
(total oder partiell)



15 Patientinnen zeigten eine vollständige Aplasie.

Bei 11 Frauen wurde sie als atypische Form des MRK-Syndroms diagnostiziert; die anderen vier totalen Uterusaplasien beobachteten wir bei drei Fällen der testikulären Feminisierung und bei einem Fall mit Pseudohermaphroditismus masculinus.

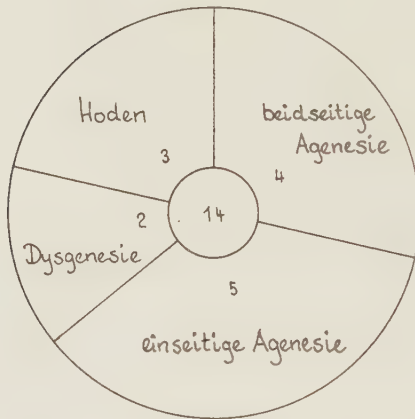
Bei 12 Patientinnen wurde der rudimentäre Uterus des typischen, von HAUSER beschriebenen MRK-Syndroms, gefunden. (35).

e) Befunde an den Adnexen

An Adnexveränderungen beobachtete man Tubenrudimente sowie Tubenaplasien, Gonadendysgenesien und Hoden bei drei phänotypisch weiblichen Individuen (Kreisdiagramm 6).

Kreisdiagramm 6

Die Veränderung der Ovarien



Ein periovarielltes Tubenrudiment ist Bestandteil der atypischen Form des MRK-Syndroms; der kaudale Teil der Tube und der Uterus bestehen nur mehr aus einem Bindegewebsstrang. Unklar sind die Adnexverhältnisse rechts bei der Patientin (B.Z. 2298/58): Sie wurde in kollaptischem Zustand bei Tubarruptur links eingeliefert. Die rechte Tube war mißgebildet: Anstelle der Pars isthmica fand man ein "blind endendes Gebilde von 2 cm Länge und Bleistift-Dicke. Die Tube selbst, bestehend zum Hauptteil aus der Pars ampullaris, geht von der rechten Beckenwand aus".

Ob dies eine angeborene Mißbildung ist oder ein Zustand nach Ruptur, und wie die Ovarien gesehen wurden, geht aus der Krankengeschichte nicht hervor.

In unserem Krankengut fanden sich drei Fälle mit Uterus unicornis. Auf der Seite des fehlenden Uterushorns fehlten, wie man bei der Laparoskopie sehen konnte, auch die Tube und das Ovar, die andere Seite zeigte normale Adnexe. Diese einseitige Agenesie schien auch bei zwei Patientinnen mit MRK-Syndrom und Uterus bicornis vorzuliegen.

Anstatt der Ovarien fand man bei zwei Fällen von testikulärer Feminisierung ektope Gonaden beidseits im Leistenkanal; die histologische Untersuchung ergab männliches Hodengewebe. Einen Hoden entdeckte man auch in der linken großen Labie jenes männlichen Pseudohermaphroditen.

Bei zwei Frauen mit Turner-Syndrom fanden sich keine Gonaden. Zwei Patientinnen mit Gonadendysgenese wiesen die charakteristischen Keimleisten auf.

1.4 Diagnostik, Therapie und Ergebnisse

a) Diagnostische Maßnahmen

Verglichen mit anderen Organsystemen ist das weibliche Genitale der Untersuchung mit einfachen Methoden, nämlich der Inspektion und der Palpation, weitgehend zugänglich. Bei Mißbildungen von Uterus und Tuben und bei Veränderungen an den Keimdrüsen haben neuere Untersuchungsverfahren wie die Hysterosalpingographie (HSG) und die Laparoskopie eine Erweiterung der diagnostischen Maßnahmen gebracht, die darüberhinaus den Vorteil haben, eine objektive und dokumentierbare Befunderhebung zu erlauben.

Fehlbildungen am äußeren Genitale lassen sich bereits durch die Inspektion allein feststellen, während Vaginal- und Hymenalatresie, ektope Urethralmündungen und Fehldifferenzierungen der ursprünglichen Kloake erst nach dem Spreizen des Schamlippen erkennbar werden.

Um Vaginalsepten, Stenosen, blinde Scheidenendigungen oder eine doppelte Portio zu diagnostizieren, genügt die Entfaltung der Vagina mit Hilfe eines zweiblättrigen Spekulum; Fistelverläufe lassen sich mit einer Knopfsonde verfolgen.

Selbst die dem Auge verborgenen Uterusmißbildungen können, sollten sie mit einer Veränderung der äußeren Gestalt einhergehen, von einem erfahrenen Untersucher bei vaginaler oder rektaler Palpation getastet werden. Häufig stellen sie symptomlose Nebenbefunde einer gynäkologischen Untersuchung dar.

Die Tabelle 13 zeigt die verschiedenen Untersuchungsverfahren und ihre Bedeutung für die Diagnose von Uterusmißbildungen. Während diese früher erst per laparotomiam erkannt oder zumindest bestätigt wurden, haben diese Aufgabe weniger belastende Methoden, wie die HSG und die Laparoskopie übernommen.

Die HSG wurde bei unseren Patientinnen 12-mal ausgeführt, und zwar vor allem bei Doppelbildungen des Genitales. Von den Uterusaplasien konnten 14 laparoskopisch und 7 per laparotomiam abgeklärt werden. Andere Fehlbildungen wie Uteri septi wurden zufällig bei Komplikationen in der Schwangerschaft, z.B. anlässlich einer Nachräumung oder einer Sectio caesarea erkannt.

Bei den Intersexformen ist die Inspektion des inneren Genitales wichtig, vor allem auch um Aufschluß über Morphologie und Histologie der Gonaden zu erhalten. Erst diese erlaubt eine exakte Diagnosestellung und eine Entscheidung über die Geschlechtszuordnung und therapeutische Maßnahmen. Aber auch das wissenschaftliche Interesse verlangt eine Abklärung und eine genaue Dokumentation des inneren Genitalbefundes. Bei unseren Patientinnen wurden sechs durch Laparoskopie und -tomie in Augenschein genommen; bei Zweien mußte man sich mit einem Tastbefund begnügen (Tabelle 14). Bei beiden Patientinnen mit Turner-Syndrom bestimmte man die Barr'schen Körperchen, zweimal wurde bei den Intersexen eine Chromosomenanalyse durchgeführt, die erst in den letzten Jahren Eingang in den klinischen Alltag fand.

Tabelle 13

Die Diagnostik der Uterusfehlbildungen

	Anzahl	Diagnostik durch				
		Tasten *	Sonde	HSg	L'skopie	L'tomie
Aplasia	15	6			6	3
rudiment. Uterus	12				8	4
Ut. unicornis	3				2	1
Ut. duplex	21	6	9	6		2
Ut. bicornis bicollis	6	1	3	2	3	
Ut. bicornis unicollis	13	5	1	3	4	3
Ut. biforis	3		1	1	3	
Ut. septus	5		3		1 (2 Sectiones)	
	78	18	17	12	27	13

* nur aufgezählt, wenn keine weiteren diagnostischen Maßnahmen folgten

Tabelle 14

Die Diagnose der Intersexformen

	Anzahl	Diagnostische Maßnahmen	Befunde
Gonadendysgenesie	2	1. Fall: Tastbefund 2. Fall: Laparotomie	Dysgenesie der Ovarien, sek. Geschlechtsmerkmale fehlen
Turner-Syndrom	2	2x Laparoskopie 2x Barr'sche Körperchen 1x Chromosomenanalyse	hypoplast. Uterus, keine Ovarien
Pseudohermaphrodit. masc. ext.	1	Laparoskopie Chromosomenanalyse	Penisrudiment, keine Genitalstrukturen im kleinen Becken
Testikuläre Feminisierung	3	1x Tastbefund, 2x Laparoskopie, 1x Chromosomenanalyse	kein Uterus, keine Ovarien, Scheide blind, nach 2,5 bzw. 7 cm spärliche Sexualbehaarung, Mammæ o.B.

b) Behandlung

So vielfältig die Mißbildungen des weiblichen Genitale, so verschieden sind ihre Behandlungsmöglichkeiten. Sie reichen von konservativen Maßnahmen bis hin zu technisch komplizierten Eingriffen mit hohem Risiko für die Patientin, wie die Strassmann'sche Operation und die künstliche Scheidenbildung. In jedem Fall muß individualisierend vorgegangen werden, und es gibt auch Fälle, in denen eine Therapie nicht möglich oder unnötig erscheint.

Häufig muß der Arzt die Mißbildungen korrigieren. In unserem Krankengut wurden ca. 50 % der Patientinnen operativ versorgt (Tabelle 15). In den anderen Fällen erfolgten konservative oder operativ-diagnostische Maßnahmen.

Tabelle 15

Die operative Behandlung der Genitalmißbildungen

1.	Operationen an der Scheide	55
	Inzision und Abtragung des Hymens	9
	Entfernen eines Vaginalseptums	20
	Resektion einer Gartner'schen Gangzyste	6
	Vaginalerweiterung bei Stenose	2
	Bildung eines Anus	1
	Künstliche Scheidenbildung	17
	(siehe auch Seite 83)	
2.	Operationen am Uterus	3
	Strassmann'sche Operation	2
	Zervix-Bildung	1

Bei der Aufzählung der operativen Maßnahmen dominieren die Eingriffe an der Scheide. Die Inzision und Entfernung des Hymens (9 Fälle) und die Resektion eines Vaginalseptums (20 Fälle) waren häufig, seltener wurden die Resektion einer Gartner'schen Gangzyste (6 Fälle), eine Vaginalerweiterung bei Stenose (2 Fälle) und die Beseitigung einer Fistula recto-vaginalis (1 Fall) ausgeführt. Dazu kommt noch die Bildung einer künstlichen Scheide (17 Fälle), die weiter unten (Abschnitt 2.3.) besprochen wird.

Gegenüber diesen 55 Operationen an der Vagina nehmen sich die insgesamt nur drei plastischen Eingriffe am Uterus bescheiden aus. Eine Patientin litt an einer Hämatometra infolge einer Zervixatresie (E.B. 638/67). Per laparotomiam wurde der Uterus mit der Scheide verbunden und durch eine Zervikalprothese eine dauernde Öffnung geschaffen. Bei zwei Patientinnen wurde ein Uterus bicornis mittels einer Strassmann'schen Operation vereinigt (H.R. 944/74, E.H. 44/61). In beiden Fällen ergab eine HSG einige Monate später eine einheitliche Uterushöhle.

c) Erfolge der Behandlung

Ob eine Behandlung erfolgreich ist, hängt nicht zuletzt auch von subjektiven Kriterien ab: Während die eine Patientin mit eingetretener Beschwerdefreiheit zufrieden ist, wünscht die andere eine Wiederherstellung der Genitalfunktion. Dies kann mit dem Einsetzen von Menstruationsblutungen, mit der Kohabitationsfähigkeit oder aber mit erfülltem Kinderwunsch gegeben sein und zeigt, wie der optimale Behandlungserfolg von der Grunderkrankung vorbestimmt wird.

Hierzu werden einige Beispiele angeführt:

Die Ergebnisse der Scheidenplastiken sind zufriedenstellend; es gelang in allen Fällen, die ursprünglich gestörte Kohabitationsfähigkeit herzustellen.

Bei der Patientin J.F. (277/67) mit Vaginalaplasie und funktionstüchtigem Uterus und Menstruation durch die Urethra schuf man in mehreren Eingriffen eine Prothesenvagina. Vier Jahre nach der letzten Operation, 21-jährig, wird die Patientin schwanger und durch Sectio am Termin von einem gesunden Kind entbunden.

Eine Geburt als sichtbares Erfolgszeichen sahen wir auch bei der 30-jährigen Patientin J.H. (114/71). Sie hatte drei frühzeitige Fehlgeburten (mens II bis IV) und wünschte dringend ein Kind. Bei ihr wurden ein Uterus bicornis bicollis und eine Vagina subsepta diagnostiziert. Das Scheidenseptum wurde entfernt. Nach 9 Monaten und nochmals nach 3 Jahren konnte sie jeweils durch Kaiserschnitt von einem gesunden Kind entbunden werden.

Die 26-jährige Patientin F.K. (733/75) litt an einer Fistula recto-vagino-vestibularis. Durch eine elektromanometrische Untersuchung konnte ein Sphincter an der richtigen Stelle nachgewiesen werden. Dort wurde eine neue Analöffnung geschaffen und die Fistel verschlossen. Nach einem Jahr war die Patientin beschwerdefrei, sie konnte jetzt Stuhl und Winde halten. Zwei Jahre später gebar sie durch Kaiserschnitt ein gesundes Kind.

1.5 Kombinierte Mißbildungen

Schon seit langer Zeit ist bekannt, daß Genitalmißbildungen häufig mit Harnwegsmißbildungen kombiniert sind. Bei unseren Patientinnen mit Fehlbildungen am Genitale wurde leider nur in etwa 55 % der Fälle nach Mißbildungen an Niere und Harnwegen gefahndet. Es wurde entweder ein i.v.-Pyelogramm, eine Chromozystoskopie oder ein Nierenszintigramm durchgeführt. In 41,5 % der untersuchten Fälle konnte eine Fehlbildung nachgewiesen werden (Tabelle 16 und 17).

Tabelle 16

Übersicht über die mit Genitalmißbildungen kombinierten Fehlbildungen anderer Organe

Patientinnen mit Genitalmißbildungen	118
davon wurden Niere und Harnwege	
untersucht bei	65 55,1%
davon hatten Mißbildungen	
an Niere und Harnwegen	27
Patientinnen mit Genitalmißbildungen und	
entdeckten Skelettmißbildungen	9
Patientinnen mit Genitalmißbildungen und	
sonstigen Mißbildungen	6

Tabelle 17

Die Mißbildungen an Niere und Harntrakt
in unserem Krankengut

<u>Art</u>	<u>Anzahl</u>	<u>bei</u>
Aplasie einer Niere	11	s. Tabelle 18
Ektopie einer Niere	3	
Hufeisenniere	1	Turner-Syndrom
doppeltes Nierenbecken	2	Turner, MRK
auffälliges Nieren- beckenkelchsystem	3	Ut.duplex, Vaginalaplasie, Hymenalatresie
doppelter Ureter	1	MRK (mit Spaltbecken der Niere)
ausgeprägte Ureter- dilatation	2	Zervixatresie, Ut.bicornis unicollis
Blasenekstrophie	2	Ut.duplex, Vaginalaplasie
Fehlmündung der Urethra	2	isoliert, MRK
Hypospadie	4	2x MRK, 2x Vaginalaplasie

a) Äußerlich sichtbare Harnwegsmißbildungen

Äußerlich zu sehen sind die Fehlmündungen der Urethra. Bei zwei Patientinnen mündete die weibliche Harnröhre in die Vagina; in einem Fall handelte es sich gleichzeitig um ein MRK-Syndrom. In vier Fällen fand man eine Hypospadie der Urethra. Besonders zu erwähnen ist die Patientin (H.F. 924/76), die mit Blasen-ekstrophie geboren wurde. Eine Urethra war nicht angelegt. Die Blase wurde gedeckt und dabei fand man einen Uterus duplex. Bei einer späteren Kontrolle war sie in der 10. Woche schwanger.

b) Im Urogramm sichtbare Harnwegsmißbildungen

Bei urographisch untersuchten Patientinnen stellte man sechsmal Mißbildungen der Ureteren und des Nierenbeckens fest, darunter neben leichteren Fehlbildungen einmal eine Hufeisenniere mit doppelter Kelchanlage beidseits und einmal ein gespaltenes Nierenbecken rechts und ein doppeltes Becken links (Tabelle 17). Die Untersuchungen ergaben dreimal eine Beckenniere, einmal kombiniert mit einer Aplasie der gegenseitigen Niere. Insgesamt elfmal wurde eine einseitige Nierenaplasie festgestellt. Sie kam bei den Doppelbildungen des Genitales, besonders beim Uterus bicornis unicollis gehäuft vor (Tabelle 18).

In unserem Krankengut zeigt sich, daß die schweren Uterusmißbildungen (außer den Septen) verhältnismäßig oft mit Fehlbildungen der Nieren und der Harnwege kombiniert sind. Scheidenmißbildungen (mit Ausnahme der Vaginalaplasie) dagegen lassen kaum fehlgebildete Harnorgane erwarten (Tabelle 18).

Tabelle 18

Die Verteilung der Mißbildungen an den Harnorganen
auf die einzelnen Genitalmißbildungen

	Fälle	mit Harn- wegsdiagnose	Mißbil- dungen	davon Aplasie	davon Ektopie
Intersexualität	8	3	1		
MRK-Syndrom	26	15	6	1	2
Uterus unicornis	3	2	2	1	1
Uterus duplex	21	17	6	4	
Uterus bicornis bicollis	6	5	1	1	
Uterus bicornis unicollis	13	6	4	4	
Uterus septus	5	1	-		
Uterus biforis	3	1	-		
Scheiden- mißbildungen	30	14	4		

Aus der Tabelle 19 geht hervor, daß Nierenaplasien und -ektopen keine bestimmte Körperseite bevorzugen. Beim Uterus unicornis liegen die Fehlbildungen der Genital- und Harnorgane immer homolateral **auf der Seite der aplastischen Uterushälfte.**

Tabelle 19

Nierenaplasie und -ektomie im Seitenvergleich

	Fehl- bildung	links	rechts	Summe
Aplasien insgesamt		5	6	11
Ektopen insgesamt		2	1	3

Uterus unicornis:

Halbaplasie links	1 Beckenniere	} 2
rechts	1 Nierenaplasie	

c) Extraurogenitale Mißbildungen

Im eigenen Krankengut fanden sich außer den Fehlbildungen an Nieren und Harnwegen auch Mißbildungen am Skelett, an den Extremitäten und am Herzen. Die bei 13 Patientinnen erhobener Befunde sind in der Tabelle 20 aufgezählt.

Tabelle 2o

Extra-urogenitale Mißbildungen in Kombination mit Genital-
fehlbildungen

		<u>bei:</u>
Hüftgelenksdysplasie	1	MRK
weiter Symphysenspalt	2	2x Ut.bicorn.unicoll.
Spaltbecken	1	Vaginalaplasie
Spina bifida	1	Ut.bicorn.unicoll.
offener Arcus vertebrae	2	2x MRK
rudimentäre Rippe 1. LWK	1	Ut.duplex
Fehlstellung einer Beckenschaufel	1	Ut.bicorn.unicoll.
auffällige Osteoporose	2	Test.Fem., Ut.bicorn.unicoll.
Osteochondrose	1	Ut.bicorn.unicoll.
Polydaktylie	1	Vaginalaplasie
Dysmelie	1	Ut.unicornis
Herzvitium	1	Ut.bicornis unicollis
Klumpfuß	1	Ut.bicornis unicollis
ein kürzeres Bein	1	Anus vestibularis
Thalidomidschädigung	1	Scheidenseptum

Auffallend sind die Mißbildungen der Patientin K.W. (511/73). Die 19-jährige suchte die Klinik auf, weil kein Geschlechtsverkehr möglich war. Es fand sich ein derber Hymen, eine Gartner'sche Gangzyste mit Öffnung in die Vagina und ein Uterus bicornis unicollis. Im Urogramm stellten sich die rechte Niere und die rechten harnableitenden Wege nicht dar. Weiterhin fanden sich ein Herzvitium (Pulmonalstenose oder Vorhofseptum-Defekt), eine Spina bifida, an der BWS Schmorl'sche Knötchen als Ausdruck einer Osteochondrose, eine Fehlstellung der linken Beckenschaufel und eine Hypoplasie der Symphyse.

2. Die wichtigsten Genitalmißbildungen im einzelnen

2.1 Die Intersexualität

Zur Intersexualität gehören alle Krankheitsbilder, die auf Aberrationen der Geschlechtschromosomen basieren oder die bei Berücksichtigung aller Geschlechtsmerkmale weder eindeutig dem männlichen noch dem weiblichen Geschlecht zugeordnet werden können (37, 73). OVERZIER schätzt die Häufigkeit der Intersexualität in der Bevölkerung auf etwa 2 % (72).

In unserem Krankengut wurden 8 Fälle von Intersexualität diagnostiziert. Die Patientinnen zeigten die Krankheitsbilder der Gonadendysgenesie, der testikulären Feminisierung und des Pseudohermaphroditismus masculinus externus; sechs von ihnen klagten über eine Amenorrhoe, eine über Kohabitationsschwierigkeiten. Abgeklärt wurden 6 Fälle mit Laparoskopie oder Laparotomie, zweimal bestimmte man die Barr'schen Körperchen und veranlaßte eine Chromosomenanalyse (siehe Tabelle 14). Nur bei einer Patientin (mit testikulärer Feminisierung) wurde ein operativer Eingriff vorgenommen, indem man die Scheide verlängerte.

a) Gonadendysgenesie

Das Krankheitsbild der Gonadendysgenesie ist durch ein Fehlen der Keimzellen bei weiblich entwickelten, inneren und äußeren Genitalorganen gekennzeichnet (33, 37, 72, 79). Zu den obligaten Symptomen der primären Amenorrhoe und der Sterilität können noch eine große Zahl verschiedener genitaler und extragenitaler Mißbildungen kommen. Bei proportioniertem Minderwuchs, bindegewebigen Keimleisten, multiplen Mißbildungen und einem Chromosomensatz von 45/XO oder einem XO/XX-Mosaik liegt ein Turner-Syndrom vor (5, 79).

Die Gonaden zeigen sich makroskopisch als weiße Leisten von unterschiedlicher Größe. Histologisch besteht das Gewebe aus Ovarialstroma, Reteformationen und Hiluszellen; Keimzellen (Eifollikel oder Tubuli seminiferi) sind nicht nachzuweisen. Das chromosomale Geschlecht kann 46/XX, 45/XO oder 46/XY sein; häufig handelt es sich um ein Mosaik. Zur Diagnosestellung bedarf es der histologischen Untersuchung der Gonaden bzw. der Keimleisten.

Die in einem Teil der Fälle vorhandenen chromosomalen Aberrationen führen zum Verlust der ursprünglich angelegten Keimzellen und zu einer Degeneration der Gonaden. Viele der klinischen Begleiterscheinungen lassen sich auf den Ausfall gonadaler Hormone zurückführen, andere können nicht ohne weiteres erklärt werden (5). Bei Patientinnen mit einem normalen Chromosomensatz scheint eine exogene Schädigung der Keimzellen in der frühen Embryonalzeit (vor der 8. Woche) erfolgt zu sein (33, 79). Besonders in Frage kommen Entzündungen, toxische und traumatische Schäden mit konsekutiver Nekrose der Gonaden; auch eine Störung der Keimzellenwanderung in die Urnierenanlage wird diskutiert (37).

Seit den Kastrationsversuchen von JOST (1947) ist bekannt, daß bei einem Fehlen von Keimzellen und funktionierenden Keimdrüsen immer ein weibliches Individuum mit Vulva, Vagina, Uterus und Tuben entsteht, unabhängig vom chromosomalen Geschlecht. Die Patientinnen zeigen nach der Pubertät ein infantiles äußeres Genitale, hypoplastische innere Genitalwege und mangelhaft ausgebildete sekundäre Geschlechtsmerkmale.

Unter unseren Patientinnen fanden sich vier mit einer Gonadendysgenesie. Sie kamen im Alter zwischen 16 und 20 Jahren in die Klinik und gaben als Hauptbeschwerde eine primäre Amenorrhoe an. In allen Fällen war der Uterus hypoplastisch bei unauffälliger Vagina; anstelle der Ovarien wurden dünne Leisten gefunden. Bei zwei Patientinnen wurde ein Turner-Syndrom diagnostiziert; Der Chromosomensatz war einmal 45/XO, einmal ein Mosaik 45/XO-46/XX. In den beiden übrigen Fällen ist das genetische Geschlecht nicht bekannt.

Stellvertretend für alle sei der jüngste Fall beschrieben:

Die Patientin (E.U. 849/69) ging mit 16 Jahren wegen fehlender Regelblutung zum Arzt. Außer eines proportionierten Minderwuchses gab es keine Anzeichen für ein Turner-Syndrom. Der Uterus war hypoplastisch, Ovarien waren nicht tastbar. Eine Chromosomenanalyse erbrachte ein Mosaik; in 80 % der Mitosen fand man einen Karyotyp von 45/XO, in den übrigen 46/XX. Im Pyelogramm konnte eine Hufeisenniere und eine doppelte Kelchanlage bei einfachem Ureterverlauf beidseitig festgestellt werden. Laparoskopisch fielen äußerst dünne, aber vollständig angelegte Tuben und anstelle der Ovarien zwei nadeldicke, weiße Leisten auf. Eine histologische Untersuchung unterblieb. Durch ein Östrogen-Gestagen-Präparat konnten Blutungen ausgelöst werden.

b) Testikuläre Feminisierung

Das Krankheitsbild der testikulären Feminisierung ist eine nicht selten vorkommende Form des Pseudohermaphroditismus masculinus. Es ist gekennzeichnet durch ein weibliches, äußeres Genitale und weibliche Brustentwicklung bei einem chromosomal und gonadal männlichen Geschlecht (36, 37, 63, 64).

Das klassische Bild der testikulären Feminisierung umfaßt einen rein weiblichen Phänotyp, eine fehlende Pubes- und Axillarbehaarung, Testes und einen männlichen Chromosomensatz 46/XY. Daneben kommen auch Übergangsformen mit intersexuellem äußeren Genitale vor; sie werden als inkomplette Formen oder Borderline-Fälle bezeichnet (3, 26). Bei ihnen treten Pubesbehaarung, Vaginalaplasie, Mammaunterentwicklung und Klitorishypertrophie in wechselndem Ausmaß auf. Die Hoden sind bei der testikulären Feminisierung in den großen Labien, in Inguinalhernien, in den Leistenkanälen oder intraabdominal zu finden. Die Vagina endet blind in wechselnder Länge, der Uterus fehlt meistens vollständig. Über die Genese der testikulären Feminisierung bestehen verschiedene Ansichten: Nach SCHINDLER (1976) stellt das Krankheitsbild einen angeborenen genetischen Defekt dar, der das TFM-Gen betrifft. Dieses Gen trägt die Information für das Androgenrezeptor-Protein (21) und reguliert damit die Wirkungen der Androgene im Körper.

Der Defekt wird durch gesunde Frauen übertragen (rezessiver Erbgang) und trifft 50 % der männlichen Nachkommen (s.a. 8, 77, 79, 84, 101). Andererseits folgerten BARON und Mitarbeiter (1967) aus klinischen, endokrinologischen und histologischen Untersuchungen, daß als Ursache eine erbliche bedingte Testesinsuffizienz anzunehmen sei (3, s.a. 34, 36).

In der weiteren Genese besteht Übereinstimmung: Mit zunehmender Androgen-Insuffizienz kommt es zur Verweiblichung des Genitales. Die Länge der Scheide ist dabei ein Gradmesser für die Schwere der Insuffizienz (18, 36). Auch die Entwicklung der Mammæ, die durch testikuläre Östrogene induziert wird, und die fehlende Sexualbehaarung sind Zeichen einer mangelnden Wirkung männlicher Geschlechtshormone. Erstaunlich ist die Beobachtung, daß oft auch bei den Müttern der Patienten die Axillar- und Pubesbehaarung spärlich ausgebildet ist (76, 88).

In der Regel wird bei der testikulären Feminisierung kein Uterus gefunden - ein Ausdruck der ungestörten Bildung des Faktor X. - Dieses Hormones embryonalen Hodens ist nämlich für die Rückbildung der Müller'schen Gänge verantwortlich. DAPUNT (1975) berichtet von einer Patientin, bei der er ein dem MRK-Syndrom analoges Uterusrudiment sah - übereinstimmend mit SCHMID-TANNWALD und Mitarbeiter (85). Er erklärt diesen Befund mit einer zusätzlichen Störung der Funktion des Faktors X. Andererseits findet man bei diesem Krankheitsbild auch keine männlichen Geschlechtsgänge, da durch die fehlende Androgen-Wirkung die Wolff'schen Gänge nicht weiter entwickelt werden (104).

Von unseren drei Fällen mit testikulärer Feminisierung sei die Patientin (M.E. 1367/75) vorgestellt. Sie kam mit 22 Jahren in unsere Klinik und klagte über eine primäre Amenorrhoe. Äußerlich zeigte sie einen männlichen Körperbau (Größe 172 cm), weibliche Mammæ und eine spärliche weibliche Axillar- und Pubesbehaarung. Die Thelarche und die Pubarche der Patientin traten mit 16 Jahren ein und die Axillarbehaarung mit 17 1/2 Jahren.

Die Scheide war 7 cm lang und endete blind. Uterus und Adnexe konnten nicht getastet werden. Dagegen fand man in den Leistenkanälen pflaumengroße Resistenzen, die sich bei der Biopsie als Hoden erwiesen: Das Gewebe war atrophisch, eine Spermio-genese war nicht nachzuweisen. Laparoskopisch wurde kein inneres Genitale gefunden. Östrogene und Testosteron lagen über der Normgrenze des Mannes, LH und FSH waren pathologisch erhöht. Außerdem zeigte sich eine Osteoporose.

c) Pseudohermaphroditismus masculinus externus

Männliche Pseudohermaphroditen besitzen ein männliches Chromosomengeschlecht und Hoden bei unterschiedlicher Ausprägung der inneren, äußeren und sekundären Geschlechtsorgane. Es gibt eine ganze Reihe verschiedener Formen, die durch Enzymdefekte, Degeneration bzw. Fehlen der Hoden und durch mangelhafte hormonale Induktion erklärt werden (71, 84).

Unsere "Patientin" G.S. (1229/76) kam mit 25 Jahren zur Aufnahme. Äußerlich zeigte "sie" einen männlichen Habitus ohne Brustentwicklung bei weiblichem Behaarungstyp; das äußere Genitale erschien dem ersten Anblick nach weiblich. Die Klitoris war mächtig entwickelt mit 5 cm Länge und 1 cm Dicke. In der linken Labie tastete man eine Gonade, die kleinen Labien zogen vom Präputium nach anal und umschlossen die Harnröhrenöffnung; eine Vaginalöffnung war nicht vorhanden. Laparoskopisch wurden weder männliche noch weibliche Genitalstrukturen im kleinen Becken gefunden, insbesondere keine Gonaden. Die Chromosomenanalyse ergab 46/XY, eine psychiatrische Untersuchung deckte eine männliche psychosexuelle Geschlechtsentwicklung auf.

Es wurde eine medikamentöse Behandlung mit Androgenen eingeleitet. Auf dem Verwaltungsweg korrigierte man die ursprüngliche, fälschlicherweise weibliche Geschlechtszuordnung. Jetzt lebt der Patient unter männlichem Namen als Mann.

2.2 Angeborene Stenosen und Atresien der Genitalwege bei funktionstüchtigem Uterus

Zwischen angeborenen Stenosen, Quersepten und partiellen Aplasien der Scheide bestehen klinisch und embryologisch fließende Übergänge. Verschiedene Theorien versuchen die mangelhafte oder gestörte Entwicklung der embryonalen Vaginalanlage zu erklären (bei 10, 20, 82):

- a) Die solide Vaginalplatte wird ungenügend kanalisiert.
- b) Das Scheidenepithel wächst in verstärktem Maße in das Lumen.
- c) Die Müllerschen Gänge und das Epithel des Sinus urogenitalis vereinigen sich infolge mangelnder Proliferationskraft nicht, weil die Distanz zwischen diesen beiden Strukturen sich im Laufe der Genitalentwicklung ständig ändert.
- d) Infolge unzureichender Zellvermehrung erfolgt wegen des starken Längenwachstums eine Unterbrechung der bereits vorhandenen Vaginalplatte (78).

Neben den Mißbildungen sollte man Verwachsungen in der Postnatalperiode nicht vergessen (10, 20, 25); in diesen Fällen müssen entzündliche Prozesse angenommen werden. Meist besteht jedoch in der Anamnese kein Anhalt für die Entzündungen und von den zitierten Autoren wurde weder makro- noch mikroskopisch eine Narbenbildung gesehen.

Die Stenosen und Atresien werden in jeder Höhe zwischen Hymen und Zervix gefunden. Der Formenreichtum des Hymens bedeutet eine große Schwierigkeit, Fehlbildungen von Varietäten abzugrenzen. Nach HARTMANN (31) läßt sich die formale Genese der hymenalen Varietäten unschwer ableiten, wenn man die von VILAS abgeklärte normale Entwicklung des Hymens zugrunde legt.

Scheidenstenosen und transversale Scheidensepten sind ein seltener Befund. Sie sollen bevorzugt an bestimmten Stellen lokalisiert sein, die Angaben sind aber nicht einheitlich (10, 20, 25). Auch die Aplasia vaginae tritt in verschiedenen Formen auf, nach RICHTER (82) in 1 % als isolierte Aplasie bei funktionierendem Uterus. Bei Doppelbildungen der Scheide können einseitige Gynatresien langdauernde, schwer zu diagnostizierende Beschwerden verursachen (4, 7).

Kombiniert mit der Scheidenaplasie ist oft auch keine Zervix uteri zu finden (78, 82), womit die Arbeit von VILAS bestätigt scheint, nach der das Sinusepithel außer der ganzen Scheide auch einen Teil der Zervix bildet. Daneben wird äußerst selten auch von einer isolierten, angeborenen Zervixatresie berichtet (90), während andere Autoren solche Fälle bestreiten (67).

Die in unserem Krankengut gefundenen Patientinnen mit Stenosen und Atresien der Genitalwege seien hier nochmals zusammengestellt:

Hymenalatresien	3 Fälle
Behandlungsbedürftige Hymena	7 Fälle
Scheidenstenosen	2 Fälle
Aplasien der Scheide bei funktionierendem Uterus	2 Fälle
Vaginalatresien als fragliche Mißbildungen	2 Fälle
Atresia cervicis als fragliche Mißbildung	1 Fall

Dazu die folgenden Kasuistiken:

a) B.E. (248/69), Hymenalatresie

Die 14-jährige Patientin klagt über starke Kreuzschmerzen und krampfartige Schmerzen im Unterbauch. Im Sitzen habe sie das Gefühl, daß im Bauch etwas nach oben drückt. Bei der gynäkologischen Untersuchung stößt man auf einen weichen, orangefarbenen Tumor hinter einem vollständigen, nicht vorgewölbten Hymen. Nach der Inzision fließen 0,5 l schokoladefarbene Flüssigkeit ab.

b) I.P. (1201/75), Atresia vaginae

Die 27-jährige Patientin ging erst mit 22 Jahren zum Arzt, weil "mit der Scheide etwas nicht in Ordnung sei". Seit dem 14. Lebensjahr ging die Menstruationsblutung über die Urethra ab, zur Zeit der Periode mußte die Patientin nur öfters auf die Toilette. Die Voruntersucher beschrieben eine sehr seichte Vagina und erreichten durch zwei Operationen eine tiefere Vagina, um Kohabitationen zu ermöglichen. Während eines stationären Aufenthaltes wurde eine Verbindung zum Uterus hergestellt und mit einer Prothese gesichert. Bei der Laparotomie fanden sich neben einem normal großen Uterus makroskopisch unauffällige Adnexe. Das untere Uterinsegment ging in eine Resistenz über, die "der Portio entsprechen könnte". Daran anschließend wurde eine atretische Vagina eröffnet, die ein Fingerendglied groß war und einen Gang zur Blase aufwies. Zwischen der künstlichen Vagina distal und der atretischen Vagina proximal lag eine Strecke festeren Gewebes. Die Untersuchung der Harnorgane erbrachte keine Mißbildungen, im Bereich des Ostiums des rechten Uterus wurde eine relativ große Öffnung gefunden, die dem Vaginalausgang entsprechen dürfte.

Eine ähnliche Mißbildung beschrieb SZCZERBO (94).

c) E.B. (638/67), Aplasia cervicis

Erstmals hatte die Patientin mit 12 Jahren periodenweise Unterleibsschmerzen, aber keine Blutung. Der Uterus war vergrößert, fest und druckschmerzhaft, am Ende der Vagina tastete man anstelle der Portio ein kleines Knötchen, die Schleimhaut war darüber verschieblich. Bei der Inzision des Uterus floß massenhaft schwärzliches Blut ab. Es wurde ein Zervikalkanal geschaffen und mit einer Prothese offengehalten. Die Harnwege waren unauffällig.

2.3 Das Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom (MRK-Syndrom)

Beim MRK-Syndrom handelt es sich um Patientinnen mit schweren Mißbildungen an Uterus und Vagina und mit normaler Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale. Es findet typischerweise ein "Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida". Der Uterus besteht in der Regel aus zwei kolbigen Anteilen ohne Lumen und Endometrium, sie laufen medial ein einem Bindegewebsstrang zusammen; die Tuben sind normal oder hypoplastisch ausgebildet, die Ovarien höher stehend, die Vagina ist meist vollständig aplastisch, kann aber auch rudimentär vorhanden sein (30, 35, 82, 87).

Neben dieser typischen Ausbildung werden auch atypische Formen beschrieben, bei denen häufig eine Aplasie des Uterus und rudimentäre Tuben gefunden werden (35, 87). Laparoskopisch imponiert dieses Bild als quer verlaufende Leiste.

Recht häufig sind beim MRK-Syndrom auch extragenitale Mißbildungen anzutreffen. Fehlbildungen des Harntraktes werden in 10 % bis 30 % der Fälle beobachtet (30, 67, 82), wobei meist eine Aplasie oder Ektopie einer Niere auftritt (24, 30, 75). In 10 % der Fälle können auch Mißbildungen am Skelett, insbesondere an der Wirbelsäule diagnostiziert werden (12, 30, 82, 95).

Bezüglich der Genese weist HAUSER (1961) darauf hin, daß teratogene Noxen im Laufe des zweiten Embryonalmonats auf die Müller'schen Gänge einwirken könnten. Für eine exogene Ursache spricht die Beobachtung von HOFFMANN (40), der von einem thalidomidgeschädigten Mädchen mit multiplen Mißbildungen berichtet, darunter eine Aplasia uteri et vaginae. Daneben werden aber auch chromosomale Schädigungen diskutiert. In seltenen Fällen bieten die Patientinnen Abweichungen im Chromosomenbild (18,30), und in der Literatur findet sich ein familiäres Vorkommen des MRK-Syndroms (30, 44, 52).

Meist ist allerdings die Familienanamnese unauffällig und der Chromosomenbefund normal (12, 35, 52).

Die Fehlbildungen am Skelett, an den Harnorganen und am Genitaltrakt können durch eine einzige Noxe erklärt werden, da die Determinationsperiode, während der die Organe sehr empfindlich gegen Schädigungen sind, für diese drei Organsysteme zur selben Zeit (6. Embryonalwoche) angesetzt wird. Überdies gehen Skelett und Wolff'scher Gang auf das Mesoderm zurück (30).

Das häufige Fehlen beidseitiger Mißbildungen an Nieren und Harntrakt bei den symmetrischen Genitalmißbildungen und die verschiedenen Formen des MRK-Syndroms sprechen für weitere Entstehungsmechanismen (87). Das MRK-Syndrom könnte durch eine teilweise oder zeitweilige Produktion des Faktors X während der Geschlechtsdifferenzierung erklärt werden (85, 86, 87). Dieser Faktor X wird normalerweise nur bei chromosomal männlichen Individuen in den embryonalen Gonaden gebildet und bewirkt eine Rückbildung der Müller'schen Gänge.

Die Ovarien beim MRK-Syndrom, die oft als groß, glatt, polyzystisch und nicht deszendiert beschrieben werden, könnten Ausdruck einer Entwicklungsstörung der bisexuell angelegten Gonaden sein; bei einer Differenzierung in Richtung Ootestes würde eine unterschiedlich ausgeprägte Produktion des Faktors X die verschiedenen Formen des rudimentären bis aplastischen Uterus und der aplastischen Vagina bewirken. Somit könnten diese Frauen als leichte Formen des weiblichen Pseudohermaphroditismus gelten. Einzig die Faktor-X-abhängige Rückbildung der Müller'schen Gänge unterscheidet sie von der normalen weiblichen Geschlechtsdifferenzierung (87).

Die Behandlung des MRK-Syndroms muß sich meist auf die Bildung einer künstlichen Vagina beschränken. Dafür kommen unterschiedliche Verfahren in Frage. Neben der nicht operativen Dilatation des Introitus vaginae nach FRANK gibt es zahlreiche operative Methoden, die im Laufe der letzten 150 Jahre entwickelt, verworfen und verbessert wurden (1).

Es lassen sich zwei große Gruppen unterscheiden:

Durch Transplantation von Darmstücken kann eine Darmscheide gebildet werden; dazu wurden verschiedene Abschnitte von Dünn- und Dickdarm verwendet. Die andere Methode ist die operative Präparation eines Lumens zwischen Urethra und Rektum mit anschließender Epithelisierung. Dieses Scheidenlumen muß durch eine Prothese längere Zeit offen gehalten werden; die Auskleidung erfolgt durch Transplantation von Haut oder Zaiersch-Spaltlappen oder man wartet eine Selbst-Epithelisierung ab. Zur Anregung der Epithelbildung, die vom Introitus aus geschieht, dienen Amnionepithel, Vernix caseosa, granulationsfördernde Salben und vieles mehr (1, 16, 47, 69, 102).

Unsere Fälle wurden in der Tabelle 21 zusammengestellt. Das Alter der 26 Patientinnen mit MRK-Syndrom lag bei der Klinikaufnahme zwischen 15 und 34 Jahren. Die Familienanamnese wurde in 7 Fällen festgehalten, davon gab eine Patientin eine Cousine mit einer Vaginalaplasie an.

10 Frauen hatten keine Scheide, bei 13 wurde eine kurze Vagina (1-2 cm) gefunden. 3 Patientinnen wiesen nach Operationen oder mehrjährigen Kohabitationen längere Scheidenblindstöcke vor. In 20 Fällen wurde eine Laparoskopie bzw. -tomie unternommen; es wurde gefunden

5 mal rudimentäre Uterushörner bds. bei unauffälligen Tuben

3 mal eine kleine Knospe medial

10 mal Querleisten anstelle des Uterus.

Bei den restlichen 6 Patientinnen ergab der Tastbefund dreimal keinen Uterus, zweimal eine querverlaufende Leiste und einmal einen kleinen Uterus. In 14 Fällen wurde der Harntrakt mittels eines i.v.-Pyelogramms abgeklärt; dabei fanden sich zwei Beckennieren, eine Nierenaplasie und eine Patientin mit zwei Doppelnieren und einem doppelten Ureter. Als Skelettmißbildungen wurden Bogenschlußanomalien

Tabelle 21

Unsere Patientinnen mit MRK-Syndrom

Patientin	Alter	Vagina	Laparoskopie/tomie	Uterus	Ovarien	Harnwege	Künstl. Scheide	Besonderheiten
A.A. 893/61	20	kleine Grube	X	2 rudiment. Hörner	o.B.	Beckenniere rechts	PVC-Prothese	
R.B. 1481/62	21	6 cm nach Kohabitation	X	dünne Leiste	o.B.	?		
H.C. 656/57	18	keine	X	querverl. Leiste	o.B.	?		
J.E. 407/73	18	Einziehung	X	2 kolbenförm. Hörner	o.B.	-	Prothese	
H.F. 785/65	17	1/2 cm	X	2 Knospen	li keine o.B.	?	PVC-Prothese	
H.H. 247/67	23	5 cm	X	bohnengroße Verdickung	li o.B. re keine	Nierenaplasie re Beckenniere li	Prothese	Molimin. menstr.
M.H. 690/66	31	keine Scheide	-	kein Uterus tastbar		?	PVC-Prothese	Molimin. menstr.
R.H. 79/60	17	Kleine Öffnung	-	querer Strang tastbar		?	Amnion-Scheide	
M.H. 1085/75	34	1 cm	X	querverl. Leiste	o.B.	-	Prothese	Familienanamnese o.B.

Blatt 2

Patientin	Alter	Vagina	Laparos- kopie/ tome	Uterus	Ovarien	Harnwege	Künstl. Scheide	Besonder- heiten
C.H. 1014/70	20	keine Scheide	X	2 Verdick- kungen	O.B.	-		Mollim. menstr
M.J. 1202/71	21	2 cm	X	quere dünne Leiste	O.B.	?		
A.J. 1758/63	30	kleine Grube	X	dünner Strang	O.B.	-		
H.J. 517/64	18	keine Scheide	-	kein Uterus tastbar		?		
R.M. 742/72	16	1/2 cm	X	Leiste	O.B.	-		
P.R. 1042/75	17	1 cm	X	Leiste	O.B.	-	Prothese	Bogenschluf- ano. S1
J.R. 1319/65	22	4 cm n.OP	X	Leiste		-	PVC- Prothese	*Familien- anamnese o.B.
J.R. 1245/57	19	flache Grube	-	querer Strang tastbar		?		Mollim. menstr.
M.S. 170/75	31	keine Scheide	X	Leiste	O.B.	-	Prothese	Familien- anamnese o.B.
C.S. 495/76	17	keine Scheide	X	2 daumenend- gliedgroße Knospen	O.B.	-		Cousine mit Vaginal- aplasie
U.S. 1304/60	20	keine Scheide	-	kirschgroßer Ut. tastbar		?		

Blatt 2

Patientin	Alter	Vagina	Laparos- kopie/ tonie	Uterus	Ovarien	Harnwege	Künstl. Scheide	Besonder- heiten
J.S. 669/57	19	2 cm	-	kein Uterus tastbar		?		
B.S. 77/61	20	2 cm	X	fingerend- gliedgroßer Zapfen	o.B.	?	PVC- Prothese	
H.S. 76	15	2 cm nach OP	X	?	?	-	Prothese	Molim. menstr. Familien- anamnese o.B.
E.W. 1057/68	17	keine Scheide	X	Leiste	o.B.	?		
A.W. 271/69	18	keine Scheide	X	kirschgroßer Ut-rudiment	o.B.	-		
H.Y. 661/74	17	keine Scheide	X	?	?	Doppel- niere beids. 2 Urete- ren li	Sigma- Scheide	Hüftgelenks- dysplasie, verzögerter Bogenschluss LWK II/III/IV

der Wirbelkörper festgehalten, bei 8 Frauen entdeckte man keine Fehlbildungen am Skelett, in 15 Fällen wurde nicht abgeklärt.

Eine künstliche Scheide wurde bisher bei 13 der 26 MRK-Patientinnen geschaffen:

Prothesenvagina	11 Fälle
Sigma-Scheide	1 Fall
Amnion-Prothese	1 Fall

Vorge stellt sei die Patientin C.S. (495/76):

Sie suchte mit 15 Jahren den Arzt auf, weil ihre Periode ausblieb: anfänglich wurde sie mit Hormonen behandelt.

Ihre Vorgeschichte war unauffällig. Eine Cousine sollte eine "Vaginalplasie" haben, von der nichts näheres bekannt war.

Die Patientin bot einen weiblichen Aspekt. Das äußere Genitale war unauffällig. Anstelle des Introitus vaginae fand sich eine Fliste, rektal tastete man ein kleines, derbes Gebilde anstatt des Uterus. Urogramm und Zystoskopie ergeben einen unauffälligen Harntrakt.

Bei einer Laparoskopie erkannte man zwei daumenendgliedgroße Uterusknospen, die durch einen Strang verbunden waren. Dorsal der Uterusrudimente befanden sich zwei makroskopisch unauffällige Ovarien und Tuben.

Eine Vaginalplastik wurde nicht vorgenommen.

In Tabelle 22 wurden alle 33 Patientinnen unseres Krankengutes mit atretischer Vagina aufgeführt. 26 Frauen waren im Alter von 15 bis 21 Jahren, 7 waren älter. Nur bei 17 Patientinnen schien die Bildung einer künstlichen Scheide indiziert. RICHTER betrachtet die Indikationsstellung zur Operation als besonders schwierig und verantwortungsvoll (82). Bis auf zwei Scheiden mit Amnion-epithel-Auskleidung (Methode nach BURGER) und einer Sigma-Scheide wurde immer eine einfache Prothesenvagina mit Selbstepithelisierung ausgeführt. 1966 berichteten FIKDENTSCHER und SEMM über die Therapie bei Aplasie vaginae (23). RICHTER legt besonderen Wert auf eine anatomische Form der Prothese, daß sie ein Widerlager auf den Levatorschenkeln findet und sich selbst in der Scheide hält (69, 82). In den meisten Fällen wurde die Scheidenbildung bei Nachuntersuchungen als erfolgreich bezeichnet.

Tabelle 22

Die künstliche Scheidenbildung
in Abhängigkeit vom Alter der Patientinnen und dem
Jahr der stationären Behandlung

Jahr		Alter	
1957	ooo	15	pp o
58	o	16	p oo
59	a	17	aa p s oo
60	a o	18	oo
61	pp	19	p oooo
62	o	20	ppp oo
63	o	21	oo
64	o	22	p
65	p	23	p
66	p	24	
67	p	25	
68	p o	26	
69	p o	27	p
70	oo	28	
71	o	29	
72	o	30	o
73		31	pp
74	s	32	
75	ppppp p	33	
1976	p oo	34	p

Zeichenerklärung:

- p Patientin mit einfacher Prothesenvagina
- a Patientin mit Amnion-Scheide
- s Patientin mit Sigma-Scheide
- o Patientin ohne künstliche Scheidenbildung

2.4 Der Uterus unicornis

Wenn der Müller'sche Gang einer Körperseite nicht vollständig entwickelt oder nicht angelegt ist, entsteht ein Uterus unicornis. Sein Endometrium ist funktionsfähig. Auf der mißgebildeten Seite fehlen entweder Ovar und Müller'scher Gang vollständig oder es findet sich ein Ovar mit oder ohne rudimentärer Tube (67). Der Uterus kann oft durch Tasten in seitlicher Lage gefunden werden.

Die einseitige Agenesie eines Ovars kann durch eine fehlende Einwanderung der Keimzellen erklärt werden. Nach HOMMA induziert der Urgeschlechtszellen-Keimdrüsen-Komplex, die spätere Gonade, die Bildung der Müller'schen Gänge. Bei einseitig fehlender Induktionswirkung bilde sich nur ein Horn des Uterus aus. Andererseits, bei Anwesenheit beider Ovarien, habe einer der Müller'schen Gänge seine Abwärtsentwicklung vorzeitig eingestellt: Als Ursache wäre eine exogene Noxe denkbar, die auf den Müller'schen oder den Wolff'schen Gang einwirke.

In der Tabelle 23 sind unsere Fälle mit Uterus unicornis zusammengestellt. Bei allen drei Patientinnen fehlte das Ovar, zweimal war der Harntrakt derselben Seite mißgebildet.

Tabelle 23

Die Patientinnen mit Uterus unicornis

Patientin		Uterus	Adnexe	Harntrakt	Besonderheiten
K.B. 592/70	li re	klein -	o.B. -	Niere o.B. keine Niere	Scheidenaplasie Hämatometra, Dys- melie re. Unterschenkel
M.B. 1313/75	li re	- hypo- plastisch	- o.B.	? ?	Abort mens VI
B.F. 1281/70	li re	- 1 Horn	- o.B.	Beckenniere o.B.	

2.5 Doppelbildungen des weiblichen Genitales

Wenn die paarig angelegten Müller'schen Gänge nicht regelrecht zum Uterus verschmelzen, können verschiedene Doppelbildungen entstehen. Sie reichen von der vollständigen Trennung der Gänge (Uterus duplex) über eine äußerlich sichtbare Zweiteilung (Uterus bicornis) zum Bestehenbleiben eines Restes der trennenden Wand (Uterus septus). Mißbildungen, bei denen die Uterushöhle nicht normal geformt ist (Uterus arcuatus, Uterus planifundalis) werden heute mit größerer Berechtigung als ein Stehenbleiben auf einer Fetalen bzw. infantilen Bildungsstufe aufgefaßt und fallen damit unter die Wachstumsstörungen.

Die Doppelbildungen des Uterus entstehen zwischen der 10. und 13. Woche (67). Oft findet sich als erster Hinweis auf eine Uterusmißbildung eine doppelte Zervix uteri. Auch Vaginalmißbildungen sind oft mit solchen des Uterus kombiniert, da die Scheide sich in Wechselwirkung zwischen den Müller'schen Gängen und dem Sinusepithel, zwischen dem Harn- und dem Genitaltrakt ausbildet (82).

Wenn die Müllerschen Gänge sich - im Gegensatz zur Norm - noch nicht miteinander vereinigt haben, wenn sie zum Sinus urogenitalis vorgestoßen sind, beeinflußt dies auch die Entwicklung der Scheide: Es entsteht die Vagina duplex. Längssepten unterteilen die Scheide unvollkommen (in unterschiedlicher Ausdehnung und Lage) oder vollkommen. Beide Arten kommen bei normalem Uterus wie mit Doppelbildungen des Uterus kombiniert vor.

Analog zu den Scheidenatresien kann auch bei verdoppeltem Genitaltrakt eine Seite atretisch sein und Menstruationsbeschwerden verursachen.

Regelmäßig wird dabei von einer Aplasie der gleichseitigen Niere berichtet (4, 7, 27, 89).

Die Patientin A.N. (687/75) suchte mit 20 Jahren den Arzt wegen Kinderwunsches auf. Dort ergab sich bei normaler Vagina der Verdacht auf einen Uterus duplex und einen Tumor im linken Scheidengewölbe. Urographisch stellte sich eine Nierenaplasie links bei kompensatorisch vergrößerter rechter Niere heraus. Bei der Operation bestätigte sich der Mißbildungsverdacht. Der linksseitige Tumor entpuppte sich als Hämatometra und Hämatosalpinx. Eine halbseitige Vaginalatresie verhinderte den Abfluß des Menstrualblutes. Der linke Hemiuterus und die atretische Vagina wurden entfernt.

Mit den Doppelbildungen sind Harnwegsmißbildungen und Nierenaplasien vergesellschaftet, z.B. in 10 bis 20 % der Fälle beim Uterus bicornis. Beim Uterus septus treten keine Fehlbildungen der Harnwege auf (24, 67, 91). Erwähnenswert ist die Beobachtung von Mc DONOUGH, der bei einer Patientin mit vollständiger Verdoppelung von Uterus und Vagina eine Gonadendysgenesie fand (57).

Die Doppelbildungen des Uterus verursachen häufig Infertilität und Störungen in der Schwangerschaft. Es kommen Aborte, Frühgeburten, Lageanomalien und geburtshilfliche Komplikationen vor (54, 74, 80, 91). PROBST vertritt die Ansicht, die Prognose für Gravidität und Geburt gestalte sich umso besser, je mehr die beiden Uterushörner getrennt seien.

Die Häufigkeit der Doppelbildungen in unserem Krankengut läßt sich aus der Tabelle 24 entnehmen. Zahlenmäßig überwiegen der Uterus duplex mit 21 Fällen und der Uterus bicornis mit 19 Fällen. Der Uterus bicornis unicollis ist etwa doppelt so häufig wie der Uterus bicornis bicollis. Dreimal kam ein Uterus biforis, fünfmal ein Uterus septus vor.

In der Tabelle sind auch die Scheidensepten den Uterusmißbildungen zugeordnet. Etwa ein Fünftel der Scheidensepten kam in unserem Krankengut isoliert vor. Alle Fälle mit Uterus biforis und die Mehrzahl der Fälle mit Uterus duplex und Uterus bicornis bicollis wiesen ein Scheidenseptum vor. Es fällt auf, daß nur Mißbildungen mit doppelter Zervix mit Scheidensepten kombiniert sind. Unter den Septen der Vagina sind die partiellen mehr als doppelt so häufig wie die vollständigen.

Tabelle 24

Die Uterus-Doppelmißbildungen und ihre Beziehung zu Scheidensepten

Uterus-Doppelbildungen	insg.	davon mit Scheidensepten		
		insg.	part.Septum	total.Septum
Uterus duplex	21	18	13	5
Uterus bicornis bicollis	6	4	3	1
Uterus bicornis unicollis	13	0	-	-
Uterus biforis	3	3	3	-
Uterus septus	5	0	-	-
		Scheidensepten allein	7	4
		Scheidensepten insgesamt	32	23
				9

2.6 Gartner'sche Gangzysten

In der seitlichen Scheidenwand werden recht oft Überreste der Wolff'schen Gänge entdeckt, die als Gartner'sche Gänge bezeichnet werden. Nach MEYER (31, 39) kommen im Uterus erwachsener Frauen in 20 % der Fälle Gangreste vor, die aber nur selten Beschwerden machen. Erst in späteren Jahren, meist um die Menopause, können sich - möglicherweise durch klimakterisch-hormonelle Einflüsse - die Gangreste zystisch erweitern und durch Schmerzen, Druckgefühl und Fluor auffallen.

In unserem Krankengut fanden sich vier Frauen mit isolierten Gartner'schen Gangzysten und zwei Patientinnen mit Uterusdoppelmißbildung, Nierenaplasie und offener Gartner'scher Gangzyste. Die letzten beiden Fälle wiesen eine zystische Erweiterung des Gartner'schen Ganges im Scheidengewölbe auf, die mit der Vagina in Verbindung stand. Seit Jahren litten die Frauen an übelriechendem Ausfluß. Bei beiden zeigte sich ein Uterus bicornis bicollis und eine Aplasie der kollateralen Niere.

Vorgestellt sei die 19-jährige Patientin G.L. (484/75). Bei ihr war eine Agenesie der linken Niere bekannt; in ihrer Familie traten einseitige Nierenagenesien gehäuft auf, manchmal auch mit Uterusfehlbildungen kombiniert. Sie klagte über therapieresistenten, hellbraunen Ausfluß seit 3 Jahren, und seit 6 Monaten hatte sie auch ständige Schmerzen im Unterbauch. Bei der Inspektion der Scheide trat im linken Scheidengewölbe Eiter aus. Eine Hysterosalpingographie mit Fisteldarstellung ließ den Verdacht auf einen Uterus duplex mit tubarem Verschuß aufkommen. Bei der folgenden Laparotomie wurde ein Uterus bicornis gefunden, an dessen linke Seite sich eine riesige Abszeßhöhle und ein ca. 8 cm langes Gangstück anschloß. Nach der Entfernung der Abszeßhöhle sicherte die histologische Beurteilung eine parakolpane Gartner'sche Gangzyste mit einem Fistelgang zur Vagina.

HERLYN und Mitarbeiter beschrieben fünf Fälle dieser Mißbildung und stellten sie als einheitliches Syndrom dar (39). Sie grenzten sie von den geschlossenen Paravaginalzysten des Gartner'schen Ganges ab, die nur selten mit Mißbildungen des Uterus und der Niere einhergehen.

2.7. Fehlbildungen im Bereiche des embryonalen Septum urorectale

Wächst das Septum urorectale nicht genügend kaudalwärts in die Kloake vor, entstehen die verschiedenen Grade der Fistula rectovaginalis und rectovestibularis sowie des Anus vestibularis (38, 42, 82). In unserem Krankengut fand sich eine Fistula recto-vagino-vestibularis und ein Anus vestibularis.

a) Die Patientin F.K. (733/75) habe mit 12 Jahren von ihrer Mutter erfahren, daß "Stuhlgang aus der Scheide nicht normal" sei. Mit 26 Jahren wünschte sie vor ihrer Heirat die Operation dieser Mißbildung, da sie zwar den Stuhlgang regeln, nicht aber die Winde halten könne. Bei der Inspektion erkennt man anstelle des Anus lediglich einige Hautfalten. Die Urethralmündung ist regelrecht, der Hymen intakt. Sakralwärts erkennt man eine Öffnung, die mit "rosiger" Schleimhaut begrenzt ist und in das Vestibulum mündet. Der Befund entspricht einem Grenzfall zwischen Fistula anovaginalis und Anus vestibularis. Der Sphincter ani scheint zu fehlen. Blase und Genitaltrakt sind unauffällig.

Bei einer EMG-Untersuchung konnte ein Reflexverhalten des auf diese Weise nachgewiesenen Sphincter ani festgestellt werden. An dieser Stelle wurde der Darm durch eine neue Analöffnung ausgeleitet und die Fistel verschlossen. Es wurde ein kräftiger Damm aufgebaut und der Sphincter ani externus pars superficialis rekonstruiert, um die Kontinenz zu erreichen.

Nach einem Jahr war die Patientin beschwerdefrei, sie konnte Stuhl und Winde halten. Zwei Jahre nach der Operation gebar sie per Sectio ein gesundes Kind.

b) Die Patientin H.W. (474/74) kam 17-jährig beschwerdefrei vor ihrer Eheschließung zur Abklärung. Die Analöffnung war verschlossen. Das Rectum mündete im hinteren Bereich des Introitus vaginae nach offenbar früher durchgeführter operativer Eröffnung des Anus. Harn- und Genitaltrakt erwiesen sich als regelrecht. In Anbetracht der Beschwerdefreiheit wurde zunächst auf ein operatives Vorgehen verzichtet.

D. Diskussion

In der neueren Literatur finden sich nur wenige Arbeiten über Art und Häufigkeit von Mißbildungen im Krankengut einer Frauenklinik. Meist wird auf Fehlbildungen im Rahmen von Abhandlungen über die Pathologie bestimmter Organe des weiblichen Genitaltraktes oder speziell auf bestimmte Mißbildungen eingegangen. Eine mit der vorgelegten Arbeit vergleichbare Statistik stammt von MIDDELHOFF aus dem Jahr 1948 (61). Die Autorin berichtet über 73 Genitalmißbildungen an der Universitäts-Frauenklinik Münster. Im weiteren wurden die Inaugural-Dissertationen von BRAUN (9), BUSCH (15), JANSSEN (43), LANNINGER (50) und MOSCHEL (65) zum Vergleich herangezogen (s. Tabelle 25).

Häufigkeit der Mißbildungen

MIDDELHOFF verzeichnete eine Häufigkeit von 0,3 % Genitalmißbildungen in ihrem vornehmlich gynäkologischen Krankengut. Unsere Beobachtungen weisen 0,32 % aus. PROBST berichtet aus geburtshilflichen Abteilungen über eine Häufigkeit von 0,5 % (80). Ähnliche Zahlen finden sich bei MOSCHEL.

Art der Mißbildungen

In unserem Krankengut bilden die Doppelbildungen die größte Gruppe der Mißbildungen des weiblichen Genitaltraktes. Sie stellen 46 % aller Fälle dar, was mit den Angaben von MIDDELHOFF übereinstimmt. Bei PROBST und JANSSEN machen

Tabelle 25

Übersicht über die zum Vergleich herangezogenen
Inaugural-Dissertationen

Autor	Publik.- Jahr	Klinik	Beobacht.- Zeit	Anzahl d.Fälle	Besonder- heiten
Middelhoff M.	1948	Münster	21 5/12 J	73	darunter 9 Fälle Uterus arcuatus
Braun, K.	1941	Heidelb.	13 6/12 J	21	nur Uterusdoppel- bildungen
Busch, A.	1941	Königsb.	10 Jahre	139	darunter 92 Fälle Hypoplasie und Infantilismus
Janssen, C.	1938	Würzburg	15 Jahre	36	darunter 6 Fälle Uterus arcuatus
Lanninger A.	1940	Heidelb.	3 Jahre	12	nur Scheidenmiß- bildungen
Moschel, H.	1965	Hamburg	6 2/12 J	33	Thema: Sterilität und Infertilität bei Uterusmißbil- dungen

die Verdoppelungen von Uterus und Scheide auch den höchsten Prozentsatz aus (80; 43).

Unter unseren Patientinnen überwiegen - wie bei MIDDELHOFF, BUSCH, JANSSEN und BRAUN - die leichteren Mißbildungsformen wie Uterus duplex und Uterus bicornis.

Wir sahen allerdings den Uterus duplex, zwei vollständig getrennte Uterushöhlen, in höherer Anzahl als die genannten Autoren. Auch die Scheidensepten sind bei uns ein häufiger Befund (bei ca. einem Drittel der Patientinnen), bei MIDDELHOFF und JANSSEN machen sie etwa 10 % der Fälle aus.

Die zweitgrößte Gruppe bilden in unserem Material die Aplasien und Atresien des Genitales. Auch hier stimmen die Angaben von MIDDELHOFF mit 33 % fast mit den unseren überein (31 %), während JANSSEN unter ihren 30 Patientinnen nur zwei Uterusaplasien und vier Scheidenatresien sah. MULLER und DELLENBACH nennen als häufigste Form der Genitalatresie das MRK-Syndrom (67), was durch die eigenen Beobachtungen bestätigt wird.

Symptome der Mißbildungen

Manche Autoren unterteilen die Genitalmißbildungen nach ihren Symptomen, besonders wenn die Betrachtungsweise vom klinischen Standpunkt ausgeht, wenngleich nach STRASSMANN 40 % der Frauen mit einer Uterusmißbildung beschwerdefrei sind (93). Von den Patientinnen mit uncharakteristischen Beschwerden wie Schmerz, Fluor und Regelstörungen trennen MULLER und DELLENBACH Frauen mit primärer Amenorrhoe und jene, die bei normalem Menstruationszyklus steril sind oder Schwangerschaftskomplikationen hatten (67). Eine weitere Gruppe beschreibt MIKULICZ-RADECKI (62). Bei ihm verursachen die Mißbildungen Störungen der Kohabitation und zeigen damit Auswirkungen auf die Persönlichkeit.

Diese Beschwerden fanden sich häufig auch bei unseren Patientinnen. Die primäre Amenorrhoe sahen wir in 33 % unserer Fälle. Nur ein Fünftel suchte deswegen den Arzt auf. Bei zwei Drittel der Frauen wurde eine Uterusaplasie diagnostiziert, etwa ein Siebtel wies chromosomale Abweichungen auf (s. Tabelle 1 u. 2). In der Literatur finden sich in klinischen Sammelstatistiken chromosomale Ursachen für die primäre Amenorrhoe zwischen 16 % und 41 % (86a); LASZLO und GYÖRY sahen unter ihren ausgewählten Fällen sogar bei 82 % chromosomale Abweichungen (51).

Das gemeinsame Vorkommen von Genitalmißbildungen und Komplikationen in der Schwangerschaft und Geburt wird häufig in einen wohl berechtigten kausalen Zusammenhang gebracht (2, 6, 11, 54, 56, 74, 80, 96). Als Ursache einer Sterilität jedoch spielen nach PATT die Uterusmißbildungen nur eine geringere Rolle (74), obwohl man bei Patientinnen mit Sterilität anlässlich einer hysterosalpingographischen Untersuchung immer wieder Uterusmißbildungen entdeckt (6, 11, 74). STRASSMANN stellte nur bei 16 % seiner Fälle die Indikation zur Metroplastik auf Grund einer Sterilität; in 43 % jedoch wegen einer Infertilität (93). Als Schwangerschaftskomplikationen kommen Fehl- und Frühgeburten, Lageanomalien und geburtshilfliche Störungen vor (54, 74, 80). SEMMENS charakterisierte ungewöhnliche Tastbefunde des graviden Uterus, die als verlässliche Kriterien für eine Uterusmißbildung gelten können (91). Bei Doppelbildungen des Uterus gestaltet sich die Prognose für Schwangerschaft und Geburt umso besser, je mehr die beiden Uterushälften getrennt sind (80). Auch unser Material erweckt den Eindruck, als würden Patientinnen mit leichteren Fehlbildungen häufiger Schwangerschaftskomplikationen erleiden.

Kombinierte Mißbildungen

Genitalmißbildungen sind häufig mit Fehlbildungen an anderen Organen kombiniert, so daß wechselseitige Hinweise bestehen. Über das Zusammentreffen mit Harnwegs- und Nierenmißbildungen gibt es genauere Untersuchungen (24, 67, 75). In unserem Krankengut fanden wir beim MRK-Syndrom in fast der Hälfte der abgeklärten Fälle eine Fehlbildung am Harntrakt. Meist handelte es sich um eine Aplasie oder Ektopie einer Niere. MÜLLER und DELLENBACH dagegen geben nur 10 % an. Dies könnte daran liegen, daß wir gehäuft atypische Fälle des MRK-Syndroms beobachteten, die eine erhöhte Frequenz von Mißbildungen der Niere und des Harntraktes aufweisen (87).

Diagnostik der Mißbildungen

Obwohl die klinische Symptomatik von Fehlbildungen nicht selten uncharakteristisch ist, und Hinweise auf eine Mißbildung oft nicht beachtet werden, könnten nach STRASSMANN Fehlbildungen viel häufiger erkannt werden, wenn sie differential-diagnostisch stärker berücksichtigt würden (93). Dies umsomehr, als heute wenig belastende und aussagekräftige Untersuchungsmethoden zur Verfügung stehen.

Besonderheiten der Therapie

Die Scheidenmißbildungen lassen sich oft durch einfache operative Eingriffe vollständig korrigieren; als Beispiele seien Scheidensepten, Scheidenstenosen und Hymenalatresien angeführt. Zur Bildung einer künstlichen Scheide wurde eine Fülle unterschiedlich eingreifender Operationsverfahren angegeben, wobei die Wahl der im Einzelfall besten Methode sehr schwierig sein kann (69). Es werden zwar nicht alle Auswirkungen der Scheidenmißbildung und der meist mit ihr verbundenen Gebärmuttermißbildung beseitigt; bei bleibender Sterilität ermöglicht doch die gelungene Operation der Patientin zumindest eine uneingeschränkte Vita sexualis.

Bei der operativen Therapie der Uterusmißbildungen besteht für die Patientinnen bei ungewissem Therapieerfolg ein höheres Risiko, so daß die Operationsindikation eng gestellt werden sollte (69). Aus diesem Grund sind die Operationen am Uterus weniger häufig als Eingriffe an der Scheide: In unserem Krankengut wurden ca. 60 % der Scheidenmißbildungen operativ korrigiert, dagegen nur etwa 3 % der Uterusmißbildungen (Tab. 15). Ähnlich wie bei MIDDELHOFF führte man Resektionen von Vaginalsepten und Inzisionen des Hymens am häufigsten durch. Im Gegensatz zu ihren Zahlen wurden bei uns Scheidenplastiken auffallend häufiger durchgeführt, was man mit einer veränderten Bewertung des Sexualität für das Individuum erklären kann. Früher bildete man eine künstliche Scheide im wesentlichen nur bei Aussicht auf Herstellung der Fortpflanzungsfähigkeit, während man heute die Patientinnen meist schon während der Pubertät operiert, um ihnen die Möglichkeit zur Aufnahme befriedigender sexueller Beziehungen zu geben (69, 82).

Die Vielfalt und die unterschiedlichen Ausbildungsgrade der Genitalmißbildungen erlauben es nicht, das therapeutische Vorgehen zu schematisieren (69). Die Mißbildungen erfordern letztlich ein individuelles Vorgehen, wobei der Ausprägung der Mißbildung, dem Wunsch und der Persönlichkeit der Patientin und der Erfahrung des Arztes die ausschlaggebende Bedeutung zukommt (69, 80, 82).

E. Zusammenfassung

In dieser Arbeit wurden die Krankengeschichten von 118 Patientinnen ausgewertet, die von 1957 bis 1976 wegen Genitalmißbildungen an der ehemals II. Frauenklinik der Universität, heute Frauenklinik der Universität im Klinikum Großhadern, München stationär behandelt wurden. Bei 77 Patientinnen fand man teils isolierte Mißbildungen am Uterus, teils kombinierte utero-vaginale Mißbildungen. Isolierte Scheidenmißbildungen wiesen nur 21 Frauen auf. In 12 Fällen konnte die Genitalmißbildung aus den Angaben nicht eindeutig erschlossen werden. Bei 8 Patientinnen fanden sich intersexuelle Krankheitsbilder.

Neben der Häufigkeit und der Lokalisation der verschiedenen Mißbildungen wurde das Krankengut in Hinblick auf klinisch wichtige Parameter wie Leitsymptome und klinisch-gynäkologische Untersuchungsbefunde sowie deren Bedeutung für die Diagnostik und Therapie untersucht. Als Leitsymptome gaben die Patientinnen in erster Linie Blutungsstörungen und eine primäre Amenorrhoe an. Häufig klagten sie auch über Schmerzen im Genitalbereich. In über drei Viertel der Fälle konnte bereits nach einer gynäkologischen Untersuchung der Scheide und der Portio eine Genitalmißbildung diagnostiziert werden.

Kombinierte genitale und extragenitale Mißbildungen waren häufig. In 27 Fällen fanden sich Mißbildungen der Niere und der Harnwege, darunter die Aplasie einer Niere bei elf Patientinnen. Bei neun Frauen wurden Skelettmißbildungen diagnostiziert.

Abschließend wurden einige besonders charakteristische Krankheitsbilder herausgegriffen und anhand von eigenen Fallberichten illustriert.

F. Literaturverzeichnis

- 1) ANTOINE, T.: Plastische Korrekturoperationen bei
 Scheidenatresie.
 Wien. klin. Wschr. 82 (1970) 559-561
- 2) BAKER, W.S.: Congenital anomalies of the uterus
 associated with pregnancy.
 Amer. J. Obstet. Gynec. 66 (1953) 580-597
- 3) BARON, J., HAUSER, G.A., JIRÁSEK, J.E.: Inkomplette
 Form der "testikulären Feminisierung".
 Gynaecologia 163 (1967) 14-26
- 4) BECK, A., GRUBER, W.: Unilaterale Gynatresia hymenalis
 bei Uterus bicornis bicollis.
 Wien. klin. Wschr. 85 (1973) 244-246
- 5) BERGHOFF, R., RUEDIGER, R.A., PASSARGE, E.:
 Zytogenetische und klinische Befunde bei
 Verdacht auf Turner-Syndrom.
 Dtsch. med. Wschr. 101 (1976) 532-537
- 6) BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes.
 in: SEITZ, L., AMREICH, A.: Biologie und
 Pathologie des Weibes.
 2. Aufl., Bd. 3
 Berlin, Innsbruck, München, Wien
 Urban u. Schwarzenberg 1955
- 7) BIRKHOFF, H.D., CAPELLE, F.J.:
 Beitrag zur Symptomatologie der Gynatresia
 unilateralis bei Uterus duplex und Vagina
 septa sowie Aplasie der kollateralen Niere
 und regelmäßiger Menstruation aus der
 kontralateralen Genitalanlage.
 Geburtsh. u. Frauenheilk. 31 (1971) 1080-1084

- 8) BOCZKOWSKI, K.: Testicular feminization syndrome without and with sexual hair.
Obstet. and Gynec. 38 (1971) 719-723
- 9) BRAUN, K.: Beiträge zur Klinik der Uterusmißbildungen.
Heidelberg, Med. Diss. 1941
- 10) BRENNER, P., SEDLIS, A., COOPERMAN, H.:
Complete imperforate transverse vaginal septum.
Obstet. Gynec. 25 (1965) 135-138
- 11) BREYER, K.: Anomalien des Uterus und Gravidität.
Zbl. Gynäk. 82 (1960) 749-755
- 12) BRUCK, H.G., KUBISTA, E., WAGENBICHLER, P.:
Ein Fall von Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom,
kombiniert mit extragenitalen Mißbildungen.
Geburtsh. u. Frauenheilk. 33 (1973) 999-1003
- 13) BÜCHNER: zit. nach SCHALLER (83)
- 14) BULMER, D.: The development of the human vagina.
J. Anat. (Lond.) 91 (1957) 490
- 15) BUSCH, A.: Die Uterusmißbildungen.
Königsberg, Med. Diss. 1941
- 16) COUNSELLER, V.S.: Congenital absence and traumatic
obliteration of the vagina and its treatment
with inlaying Thiersch grafts.
Amer. J. Obstet. Gynec. 36 (1938) 632-638
- 17) CROSBY, W., HILL, E.: Embryologie of the Müllerian duct
system.
Obstet. and Gynec. 20 (1962) 507-515
- 18) DAPUNT, O., PLATZER, W., GLEISPACH, H., MILLONIG-GANNER, B.:
Das Uterusrudiment bei testikulärer
Feminisierung.
Wien. klin. Wschr. 87 (1975) 498-506
- 19) DEGENHARDT, K.-H.: Definition, Häufigkeit, Ätiologie
und Pathogenese von Mißbildungen.
aus: Handbuch der Kinderheilkunde
OPITZ, H., SCHMID, F.
Bd. 1, Teil 1, 602-624
Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1971

- 20) DEPPISCH, L.M.: Transverse vaginal septum.
Histologic and embryologic considerations.
Obstet. and Gynec. 39 (1972) 193-198
- 21) DREWS, U.: Die Entwicklung der Sexualorgane: Von der
genetischen Information zur morphologischen
Differenzierung.
Gynäkologe 9 (1976) 3-15
- 22) DUBOIS: zit. nach DREWS (21)
- 23) FIKENTSCHER, R., SEMM, K.: Zum Problem der Behandlung
der Aplasia vaginae und der Aplasia vaginae
et cervicis.
Geburtsh. u. Frauenheilk. 26 (1966) 132-140
- 24) FISCHER, W.: Harntraktanomalien bei weiblichen Genital-
mißbildungen.
Zbl. Gynäk. 85 (1963) 741-745
- 25) FRIES, K.: Kongenitale Vaginalmißbildungen bei anatomisch
und funktionell normalem Uterus.
Schweiz. med. Wschr. 91 (1961) 379-381
- 26) GARDON, S., PAPP, Z., ARVAY, A.: Klinische, histologische
und zytogenetische Untersuchungen bei
"testikulärer Feminisierung".
Z. Geburtsh. Gynäk. 175 (1971) 244-252
- 27) GIESRIEGL, H., LEODOLTER, S. Zur Problematik der mit
einseitiger Gynatrie einhergehenden Doppel-
mißbildung des weiblichen Genitales.
Wien. klin. Wschr. 85 (1973) 239-241
- 28) GOERTTLER: zit. nach SCHALLER (83)
- 29) GREGG: zit. nach STENGEL (92)
- 30) GRIFFIN, J.E. et al.: Congenital absence of the vagina.
The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrome.
Ann. Int. Medicine 85 (1976) 224-236

- 31) HARTMANN, G.: Fehlbildungen der weiblichen Geschlechtsorgane, des kaudalen Harnapparates und der Kloake. Zwitterbildungen.
in: SEITZ, L., AMREICH, A.:
Biologie und Pathologie des Weibes.
Erster Ergänzungsband, 2. Auflage, 267-540
Urban u. Schwarzenberg
Berlin, Innsbruck, München, Wien 1957
- 32) HARTMANN, G.: Genese gynäkologischer Mißbildungen.
Wien. klin. Wschr. 82 (1970) 529-532
- 33) HAUSER, G.A., KELLER, M., WENNER, R.: Gonadendysgenese.
Schweiz. med. Wschr. 86 (1956) 299-303
- 34) HAUSER, G.A., KELLER, M., KOLLER, Th., WENNER, R., GLOOR, F
"Testikuläre Feminisierung" bei Erwachsenen.
Schweiz. med. Wschr. 87 (1957) 1573-1580
- 35) HAUSER, G.A., SCHREINER, W.E.: Das Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom: Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida.
Schweiz. med. Wschr. 91 (1961) 381-384
- 36) HAUSER, G.A.: Testikuläre Feminisierung.
in: Die Intersexualität
hrsg. von OVERZIER, C.
Thieme, Stuttgart 1961, 261-282
- 37) HAUSER, G.A.: Intersexualität.
in: SCHWALM, H., DÖDERLEIN, G.:
Klinik der Frauenheilk. und Geburtsh.
Bd. 5, 613-640
Urban und Schwarzenberg
München, Berlin, Wien 1966
- 38) HEILMANN, L.: Ein Fall von Atresia ani vaginalis.
Zbl. Gynäk. 92 (1970) 998-1001

- 39) HERLYN, U., WERNER, H.: Das gemeinsame Vorkommen von offener Gartner-Gang-Zyste, gleichseitiger Nierenaplasie und Uterus-Doppelmißbildung als typisches Mißbildungssyndrom.
Geburtsh. u. Frauenheilk. 31 (1971) 340-347
- 40) HOFFMANN, W., GROSPietsch, G., KUHN, W.:
Genitalmißbildungen bei thalidomidgeschädigten Mädchen.
Geburtsh. u. Frauenheilk. 36 (1976) 1066-1070
- 41) HOMMA, H.: Zur Entwicklungsmechanik der Derivate des Müller'schen Ganges, besonders auch der Fimbrientrichter der Tuben.
Virchows Arch. path. Anat. 328 (1956) 679-725
- 42) IMDAHL, H., HERMANNs, A., SARAF, I.:
Zeitfaktoren und Verfahrenswahl für die Behandlung kongenitaler Rekto-Anal-Mißbildungen.
Med. Welt (1964) 1349-1359
- 43) JANSSEN, C.: Zur Klinik der weiblichen Genitalmißbildungen.
Würzburg, Med. Diss. 1938
- 44) JONES, H.W., MERMUT, S.: Familial occurrence of congenital absence of the vagina.
Am. J. Obstet. Gynec. 114 (1972) 1100-1101
- 45) JOST, A.: L' étude physiologique de la différenciation embryonnaire du sexe et l' interprétation de diverse anomalies sexuelles.
Schweiz. med. Wschr. 87 (1957) 275-278
- 46) JOST, A.: zit. nach NEUMANN (68)
- 47) KRÄUBIG, H.: Künstliche Scheidenbildung.
Med. Klin. 61 (1966) 1508-1511
- 48) LANGMAN, J.: Medizinische Embryologie.
2. Aufl., Stuttgart, Thieme 1972
- 49) LANGMANN: zit. nach SCHALLER (83)
- 50) LANNINGER, A.: Über Scheidenmißbildungen.
Heidelberg, Med. Diss. 1940

- 51) LASZLO, J., GYÖRY, G.: Chromosomen-Untersuchungen bei primärer Amenorrhoe.
Zbl. Gynäk. 91 (1969) 1001
- 52) LEDUC, B., CAMPENHOUT, J.v., SIMARD, R.:
Congenital absence of the vagina.
Observation on 25 cases.
Amer. J. Obstet. Gynec. 100 (1968) 512-520
- 53) LENZ: zit. nach HOFFMANN (40)
- 54) LORING, T.W.: Pregnancy and uterine malformations.
Amer. J. Obstet. Gynec. 116 (1973) 505-510
- 55) LUDWIG, K.S.: Normale Entwicklung und Entwicklungsstörung des weiblichen Genitales.
in: KÄSER, O., FRIEDBERG, V., OBER, K.G., THOMSEN, K., ZANDER, J.:
Gynäkologie und Geburtshilfe. Bd. 1
Thieme, Stuttgart 1969
- 56) MARTIUS, G.: Lehrbuch der Geburtshilfe.
8. Aufl., Thieme, Stuttgart 1974
- 57) McDONOUGH, P.G., BYRD, J.R., FREEDMAN, M.A.:
Complete duplication and underdevelopment of the Müllerian system in association with gonadal dysgenesis.
Obstet. and Gynec. 35 (1970) 875-877
- 58) MESTWERDT, G.: Die Erkrankungen der Portio und Zervix.
in: SCHWALM, H., DÜDERLEIN, G.:
Klinik der Frauenheilkunde und Geburtsh.
Bd. 5, Urban u. Schwarzenberg
München, Berlin, Wien 1966
- 59) MEYER, R.: Zur Frage der Entwicklung der menschlichen Vagina.
Arch. Gynäk. Teil I 158 (1934) 639-738
Teil II 163 (1937) 205-308
Teil III 164 (1937) 207-357
Teil IV 165 (1938) 504-590
Teil V 167 (1938) 306-338

- 60) MEYER, R.: Zusammenfassende Bemerkungen über die Entwicklung des distalen Endes der Vagina und des Hymens beim Menschen; ein Beitrag zur konstitutionellen Embryologie.
Zbl. Gynäk. 61 (1937) 2846-2865
- 61) MIDDELHOFF, M.: Über Genitalmißbildungen der Frau.
Emsdetten (Westf.), Med. Diss. 1948
- 62) MIKULICZ-RADECKI, F.v.: Klinische Bedeutung der Mißbildungen der weiblichen Geschlechtsorgane.
Zbl. Gynäk. 80 (1958) 126
- 63) MORRIS, J.M.: The syndrome of testicular feminization in male pseudohermaphrodites.
Amer. J. Obstet. Gynec. 65 (1953) 1192-1211
- 64) MORRIS, J.Mcl., MAHESH, V.B.: Further observations on the syndrome "testicular feminization".
Amer. J. Obstet. Gynec. 87 (1963) 731-748
- 65) MOSCHEL, H.: Die Sterilität und Fertilität bei Uterusmißbildungen.
Saarbrücken, Med. Diss. 1965
- 66) MÜNTEFERING, H., KAISER, G.: Die Mißbildungen im Obduktionsgut des Pathologischen Instituts der Universität Düsseldorf in den Jahren 1929 bis 1939 und 1952 bis 1965.
Ergebn. allg. Path. path. Anat. 50 (1968) 63-103
- 67) MULLER, P., DELLENBACH, P.: Erkrankungen des Uterus.
II. Teil: Mißbildungen und Lageveränderungen.
in: SCHWALM, H., DÖDERLEIN, G.:
Klinik der Frauenheilk. und Geburtsh.
Bd. 8, Urban u. Schwarzenberg
München, Berlin, Wien 1969
- 68) NEUMANN, F.: Endokrinologische Aspekte der Geschlechtsdifferenzierung.
Gynäkologe 9 (1976) 16-29
- 69) OBER, K.G.: Zur Behandlung der Mißbildungen des Genitaltraktes.
in: Geburtshilfe und Gynäkologie.
hrsg. von KÄSER, O., FRIEDBERG, V.,
OBER, K.G., THOMSEN, K., ZANDER, J.:
Bd. III, Thieme, Stuttgart 1972

- 70) OVERZIER, C.: Differentialdiagnose der Intersexualität.
Med. Klinik 53 (1958) 677-680
- 71) OVERZIER, C.: Erkennung und Behandlung der Störungen
der Geschlechtsdifferenzierung.
Internist 1 (1960) 389-396
- 72) OVERZIER, C.: Die Intersexualität.
Thieme, Stuttgart 1961
- 73) OVERZIER, C.: Intersexualität.
in: GROSS, R., SCHÖLMERICH, P.:
Lehrbuch der inneren Medizin.
5. Aufl., Stuttgart, New York
Schattauer 1977
- 74) PATF, V.: Mißbildungen des Uterus als Ursache der
Sterilität und Infertilität.
Gynäkologe 3 (1971) 135-141
- 75) PHELAN, J.T., COUNSELLER, V.S., GREENE, L.R.:
Deformities of the urinary tract with
congenital absence of the vagina.
Surg. Gynec. Obstet. 97 (1953) 1-3
- 76) PHILIPP, E.: Die Fehlbildungen der weiblichen Keimdrüse.
Med. Klinik 55 (1960) 825-834
- 77) PION, R.J., DIGNAM, W.J., LAMB, E.J., MOORE, J.G.,
FRANKLAND, M.V., SIMMER, H.H.:
Testicular feminization.
Am. J. Obstet. Gynec. 93 (1965) 1067-1075
- 78) POLITZER, G.: Zur normalen und abnormen Entwicklung
der menschlichen Scheide.
Anat. Anz. 102 (1955) 271-278
- 79) PRADER, A.: Gonadendysgenese und testikuläre
Feminisierung.
Schweiz. med. Wschr. 87 (1957) 278-285
- 80) PROBST, V.: Komplikationen in Schwangerschaft, Geburt
und Wochenbett durch Regelwidrigkeiten der
Genitalien.
in: SEITZ, L., AMREICH, A.:
Biologie und Pathologie des Weibes.
Bd. 10, 2. Aufl., 1955
Urban u. Schwarzenberg,
Berlin, Innsbruck, München, Wien

- 81) RICHTER, K.: Lebende Anatomie der Vagina.
Geburtsh. u. Frauenheilk. 26 (1966) 1213
- 82) RICHTER, K.: Erkrankungen der Vagina.
in: SCHWALM, H., DÖDERLEIN, G.:
Klinik der Frauenheilk. u. Geburtsh.
Bd. 8, 433-587
Urban u. Schwarzenberg
München, Berlin, Wien 1969
- 83) SCHALLER, A.: Geburtsmedizinische Teratologie.
Urban u. Schwarzenberg - manuscript
München, Berlin, Wien 1975
- 84) SCHINDLER, A.E.: Testikuläre Feminisierung.
(Pseudohermaphroditismus masculinus)
Gynäkologe 9 (1976) 66-75
- 85) SCHMID-TANNWALD, I., HAUSER, G.A.: Gegenüberstellung
von testikulärer Feminisierung und
Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom.
Geburtsh. Frauenheilk. 33 (1973) 194-198
- 86) SCHMID-TANNWALD, I., GIROTTI, M., HAUSER, G.A.:
Die Formelgenese weiblicher, innerer
Genitalaplasien, speziell des Mayer-
Rokitansky-Küster-Syndroms.
Zbl. Gynäk. 95 (1973) 421-428
- 86a) SCHMID-TANNWALD, I., HAUSER, G.A.: Die genetische
Untersuchung bei primärer Amenorrhoe.
Vortrag zur Frühjahrstagung der Oberrheini-
schen Gesellschaft für Geburtshilfe und
Gynäkologie. Ulm 2./3. Mai 1975
- 87) SCHMID-TANNWALD, I., HAUSER, G.A.: Deutung der
"atypischen" Formen des Mayer-Rokitansky-
Küster-Syndroms.
Geburth. u. Frauenheilk. 37 (1977) 386-392
- 88) SCHÖPS, R.: Testikuläre Feminisierung (hairless woman).
Wien. klin. Wschr. 81 (1969) 769-770

- 89) SCHOLTES, G.: Klinische Aspekte einer seltenen utero-vaginalen Doppelmißbildung.
Zbl. Gynäk. 96 (1974) 506-509
- 90) SCOTT, J.R., GALASK, R., YANNONE, M.E.:
Congenital atresia of the uterine cervix.
Int. J. Gynec. Obstet. 9 (1971) 249-252
- 91) SEMMENS, J.P.: Congenital anomalies of female genital tract: functional classification based on review of 56 personal cases and 500 reported cases.
Obstet. and Gynec. 19 (1962) 328-350
- 92) STENGEL, H.: Ursachen angeborener Fehlbildungen beim Menschen.
Der Praktische Arzt 14 (1977) 3037-3052
- 93) STRASSMANN, E.C.: Fertility and unification of double uterus.
Fertil. Steril. 17 (1966) 165-176
- 94) SECCERBO, A., TREBICKA-KWIATKOWSKA, B.: Eine ungewöhnliche Mißbildung im Bereich der Urogenitalorgane der Frau.
Zbl. Gynäk. 91 (1969) 439-442
- 95) TURUNEN: zit. nach RICHTER (82)
- 96) UMBRIGHT, W.: Infertilität und Uterusmißbildungen.
Gynaecologia 168 (1969) 449-452
- 97) VILAS, E.: Über die Entwicklung der menschlichen Scheide.
Z. Anat. Entwickl. Gesch. 98 (1932) 263-292
- 98) VILAS, E.: Zur formalen Genese der Fehlbildungen der Scheide und der Gebärmutter.
Arch. Gynäk. 152 (1933) 655-666
- 99) VILAS, E.: Über die Entwicklung des Müller'schen Hügels und des Hymens beim Menschen.
Z. Anat. Entwickl. Gesch. 101 (1933) 752
- 100) VERBUNN, V.: Habilitationsschrift, vorraussichtliches
Friedrichshagen 1981

- 100) VILAS, E.: Zur Entwicklung der menschlichen Scheide.
Anat. Anz. 79 (1934) 150-151
- 101) WEISBERG, M.G., MALKASIAN, G.D., PRATT, J.H.:
Testicular feminization syndrome.
Amer. J. Obstet. Gynec. 107 (1970) 1181-1187
- 102) WHARTON, L.R.: A simple method of constructing a vagina.
Ann. Surg. 107 (1938) 832-854
- 103) WITSCHI, E.: Grundlagen der sexuellen Differenzierung.
in: Gynäkologie und Geburtshilfe.
hrsg. von KÄSER, O., FRIEDBERG, V.,
OBER, K.G., THOMSEN, K., ZANDER, J.
Bd. 1, Stuttgart, Thieme 1969
- 104) ZOURLAS, P.A., JONES, H.W.: Clinical, histologic and
cytogenetic findings in male hermaphroditism.
Obstet. Gynec. 25 (1965) 597-606
25 (1965) 768-778
26 (1965) 48- 58

L e b e n s l a u f

Am 26. Oktober 1952 wurde ich in Augsburg als Sohn des Technischen Oberamtsrats Oskar Zimmermann und seiner Ehefrau Berta, geb. Kiebler geboren.

Von 1959 bis 1963 besuchte ich in Augsburg die Volksschule und trat 1963 in das Humanistische Gymnasium bei St. Stephan in Augsburg über. Im Juni 1972 legte ich dort das Abitur ab.

Im Wintersemester 1972 begann ich an der Technischen Universität München mit dem Studium der Mathematik und Physik. Im Sommersemester 1973 konnte ich das Studium der Humanmedizin an der Ludwig Maximilians-Universität München aufnehmen. Im Mai 1979 legte ich dort die Ärztliche Prüfung ab.

Von Juli 1979 bis Oktober 1980 leistete ich meinen Wehrdienst als Stabsarzt bei der Bundeswehr in Wentorf bei Hamburg ab.

Seit Januar 1981 bin ich in der II. Kinderklinik Augsburg als Assistenzarzt beschäftigt.

